

UNIVERSITÉ DE PARIS V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1972

No

127

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

Monique, Rose, Danièle ABRAMOVICI

Née le 19 Mai 1947 à Paris

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

SYNDROME DE GRISEL
ET LUXATION RHUMATOÏDE ATLOÏDO-AXOÏDIENNE

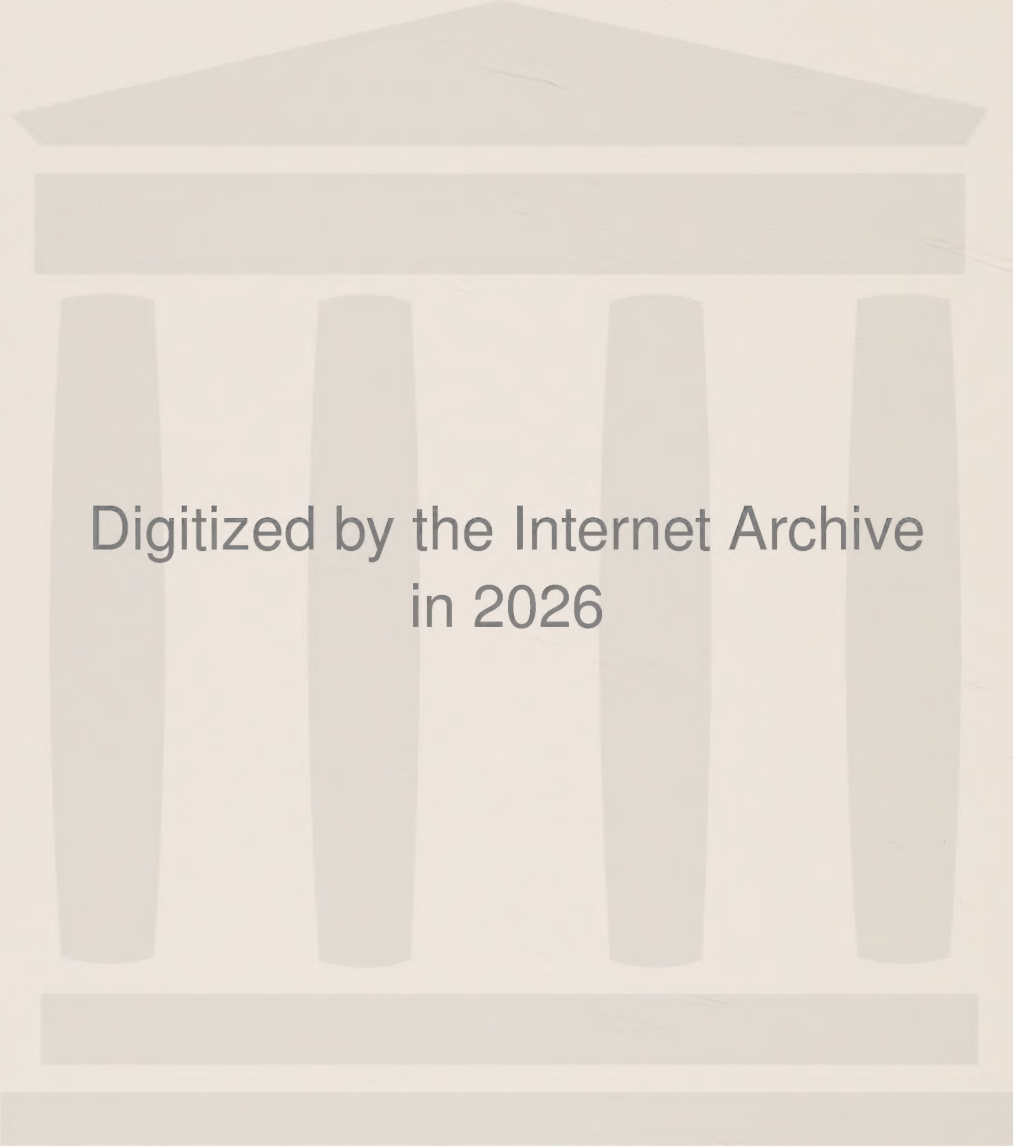
Président de Thèse : Monsieur Pierre MOZZICONACCI (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS 6^e

1972



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547106_0025

UNIVERSITÉ DE PARIS V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE NECKER - ENFANTS MALADES

Année 1972

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

Monique, Rose, Danièle ABRAMOVICI

Née le 19 Mai 1947 à Paris

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

SYNDROME DE GRISEL
ET LUXATION RHUMATOÏDE ATLOÏDO-AXOÏDIENNE

Président de Thèse : Monsieur Pierre MOZZICONACCI (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, rue Casimir Delavigne

PARIS 6°

1972



A mes parents

A mon frère

A ma famille

Avec toute mon affection

A mon Maître et Président de Thèse

Monsieur le Professeur P. MOZZICONACCI

Professeur de Clinique Médicale Infantile

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse
et m'a fait le grand honneur d'en
accepter la présidence

Qu'il veuille bien trouver ici un faible
témoignage de ma reconnaissance pour la
sollicitude qu'il a manifestée à mon
égard, ainsi que l'expression de mon
profond respect

A Monsieur le Docteur F. HAYEM

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris

Avec mes remerciements sincères pour l'aide
bienveillante qu'il m'a prodiguée tout au
long de la réalisation de ce travail

A Monsieur le Docteur M. HASSAN

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris

Dont les connaissances radiologiques m'ont
été très précieuses

En témoignage de ma gratitude

A mes Maîtres

SYNDROME DE GRISEL
ET LUXATION RHUMATOÏDE ATLOÏDO-AXOÏDIENNE

-:-

P L A N

- INTRODUCTION

- HISTORIQUE

- OBSERVATIONS

I Pat. H ...

II Fat. H ...

- ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DE LA CHAR-
NIERE CERVICO OCCIPITALE

- DISCUSSION

I Le syndrome de Grisel

. Forme typique

signes cliniques
signes radiologiques
évolution

. Formes cliniques

formes étiologiques
" incomplètes
" compliquées

. Signes radiologiques

. Diagnostic

. Pathogénie

. Attitude thérapeutique

II. La luxation rhumatoïde chez l'adulte

- . Pathogénie
- . Fréquence
- . Etude clinique
 - contexte de polyarthrite
 - signes cervicaux
- . Signes radiologiques
- . Complications

III. La luxation rhumatoïde chez l'enfant

- . Report de cas publiés dans la littérature
- . Commentaires
- . Traitement

- LES AUTRES LESIONS DE LA CHARNIERE SOUS-
OCCIPITALE DANS LA POLYARTHRITE CHRONIQUE
DE L'ENFANT

- CONCLUSIONS

INTRODUCTION

-:-

On désigne parfois sous le nom de syndrome de Grisel les diverses variétés de luxations atloïdo-axoïdiennes.

Il faut, nous semble-t-il, garder au syndrome de Grisel sa définition limitative, en rappelant qu'il a été décrit sous le nom de "torticolis naso-pharyngien" comme une subluxation sans destruction osseuse liée à des altérations inflammatoires de voisinage, et le distinguer totalement des luxations rhumatoïdes compliquant les lésions ostéo-articulaires de la charnière cervico-occipitale et souvent associées à d'autres lésions rachidiennes.

Bien que ces deux types d'affections puissent se compliquer des mêmes accidents graves de compression bulbo-médullaire, elles méritent d'être totalement distinguées : en raison de leur étiologie, comme de leur mécanisme et de leur évolution.

Ayant eu l'occasion d'observer deux cas de luxation atloïdo-axoïdienne particulièrement notables du fait de leur survenue chez l'enfant et du fait qu'ils ont marqué le début d'une polyarthrite chronique, nous avons repris pour les opposer, la description du syndrome de Grisel et celle des luxations rhumatoïdes de l'adulte et de l'enfant.

-:-

HISTORIQUE

-:-

L'origine traumatique des premières luxations atloïdo-axoïdiennes reconnues, généralement associées à une fracture de l'apophyse odontoïde, a été longtemps considérée comme exclusive ; en effet, le diagnostic de telles lésions ne pouvait être envisagé puis vérifié anatomiquement que dans des circonstances dramatiques de mort brutale par compression bulbo-médullaire.

Puis, l'amélioration des moyens diagnostiques, avec en particulier l'avènement de la radiologie, a permis de distinguer trois grandes catégories de luxations atloïdo-axoïdiennes : traumatiques, congénitales et spontanées.

Au cours du XIXe siècle, plusieurs auteurs ont rapporté des cas de luxation atloïdo-axoïdienne, sans en entrevoir le mécanisme probable. Par la suite, ces observations ont pu être intégrées dans le cadre du syndrome de Grisel.

La première luxation atloïdo-axoïdienne spontanée, décrite par BELL en 1830 (10) fut rapidement mortelle, et son diagnostic fut établi à l'autopsie du jeune homme âgé de 24 ans, qui présentait une ulcération pharyngienne.

En 1841, TEISSIER dans sa thèse (124), mentionne le cas d'un enfant de 13 ans chez lequel, plusieurs mois après le début d'un torticollis considéré comme banal, fut constatée une luxation typique de l'atlas avec attitude vicieuse de la tête, signes locaux caractéristiques et signes neurologiques en relation avec une compression médullaire progressive ; mis en traction, l'enfant ne tarda pas à guérir et sa guérison se maintenait quatre ans plus tard.

En 1855, MALGAIGNE (79) propose pour la première fois de classer les dislocations de l'atlas selon leur étiologie : traumatique ou pathologique et leur principale direction : antérieure ou postérieure.

En 1875, DALLY (28) groupe 11 cas de "torticollis occipito-atloïdien" dont 4 sont caractérisés comme le notera GRISEL par

"l'apparition soudaine de l'attitude vicieuse survenue au milieu d'un cortège fébrile très intense".

GILLETTE (44), en 1896, décrit un torticollis lié à une hypertrophie des amygdales. Un an plus tard, BRINDEL (18) signale l'apparition de torticollis spontanément régressifs chez des adultes ayant subi une adénoïdectomie.

En 1908, WITTEK (139) reparle de luxation spontanée de l'atlas chez un garçon de 11 ans présentant un abcès dentaire et qui, au bout de quatre jours de fièvre, vit se constituer une luxation progressive de l'atlas en avant. Il est le premier à établir une relation entre les dislocations "spontanées" de l'atlas et des infections non contiguës de la tête et du cou.

En 1915, FITZ SIMMONS (37) découvre chez une fillette de 11 ans une luxation de l'atlas, quatre mois après une intervention pour mastoïdite.

Trois ans plus tard, dans une étude statistique réunissant 24 luxations atloïdo-axoïdiennes, JACOBS (63) publie deux nouvelles observations de luxations spontanées survenues : l'une au cours d'une maladie fébrile, à l'âge de 5 ans ; l'autre chez un garçon de 8 ans souffrant d'un rhumatisme infectieux avec fièvre et polyarthralgies.

SWANBERG (120), à la même époque, observe le cas d'un soldat de 22 ans qui, le lendemain d'une amygdalectomie, ressentit une raideur de la nuque, tandis que son menton se rapprochait du sternum et que tous les mouvements du cou étaient limités par la douleur. Six mois plus tard, des radiographies mirent en évidence une luxation antérieure de l'atlas. Il n'y avait aucun signe neurologique. Mais, malgré l'absence de notion de traumatisme dans l'anamnèse, l'auteur attribua tout de même la lésion à un traumatisme passé inaperçu.

Ce n'est qu'en 1930, soit un siècle après la publication de BELL, que GRISEL, en isolant le syndrome du "torticollis naso-pharyngien", permet d'interpréter a posteriori l'ensemble des cas précédents.

En effet, son analyse clinique de ce torticollis évoluant en deux phases : début aigu puis déformation définitive, étayée par des documents radiographiques authentifiant son origine osseuse, individualise un syndrome dont il précise l'étiologie : "infection des territoires lymphatiques bien circonscrits du naso-pharynx" et la pathogénie (49).

Le torticollis naso-pharyngien ainsi défini à partir de l'observation de deux jeunes malades qui en ont présenté le tableau typique, la première le lendemain d'une amygdalectomie, la deuxième au cours d'une rhinopharyngite, est encore illustré, dans l'année qui suit, par deux autres articles de GRISEL. Il relate en effet avec TEDESCO, DESFOSSES et TASSIN (50) "deux nouveaux cas d'énucléation de l'atlas par torticollis naso-pharyngien" chez des fillettes traitées et améliorées par une extension continue puis, avec BOURGEOIS (51) "un nouveau cas de torticollis naso-pharyngien" : il s'agit là, d'une femme de 28 ans qui, quatre jours après le début d'une rhinopharyngite, ressent de violentes douleurs sous-occipitales alors que sa tête est immobilisée en flexion ; l'extension continue appliquée précocement entraîne une guérison rapide.

Ces trois publications ont attiré l'attention et, on peut trouver dans les revues médicales de cette époque un certain nombre de communications de "syndromes de Grisel".

En 1931, CHARBONNEL, FAGES et LAFITTE DUPONT (21) rapportent le cas d'un garçon de 12 ans chez qui se développe, au cinquième jour d'une infection rhinopharyngienne, un torticollis persistant encore, quoiqu'atténué, deux mois après.

BARATOUX et KRESSER (7) signalent eux aussi "un cas de maladie de Grisel" chez une femme de 40 ans atteinte de phlegmon amygdalien avec trismus.

LISON (75), la même année, décrit le cas d'un enfant de 10 ans présentant les signes cliniques et radiologiques caractéristiques du torticollis naso-pharyngien.

Déjà, en cette année 1931, diverses conceptions pathogéniques du torticollis naso-pharyngien sont proposées (47, 12) car la contracture musculaire isolée invoquée par GRISEL semble insuffisante pour provoquer une luxation de l'atlas sur l'axis sans qu'il y ait participation ligamentaire.

TAVERNIER (123), dans sa thèse, accorde le rôle primitif, dans la luxation, à la destruction ou à l'altération du ligament transverse qui seul empêche dans la station debout le glissement antérieur de l'atlas.

En 1933, ROCHER (100) publie deux autres cas de torticollis naso-pharyngien : l'un apparu chez une fillette de 10 ans, au décours d'une angine diphtérique avec suppuration de la région sous maxillaire, l'autre chez un garçon de 12 ans, à la suite d'une infection rhinopharyngienne ; la réduction sous

anesthésie générale, trois mois plus tard, ne permit pas d'obtenir une guérison définitive.

PIOTET (93) raconte l'histoire d'une petite fille de 8 ans, atteinte de torticolis huit jours après une adénoïdectomie : on découvrit un petit abcès rétro-pharyngien puis, "tout rentra dans l'ordre, sans luxation de la colonne cervicale après deux mois d'évolution avec état subfébrile".

En 1938, GUYONNET (53) mentionne dans sa thèse une luxation atloïdo-axoïdienne, consécutive à une angine aiguë, dont la guérison résulta du traitement orthopédique avec réduction sous anesthésie générale et mise en place d'une minerve plâtrée pendant un mois.

A leur tour, les auteurs américains constatent des dislocations de l'atlas liées à une "inflammation cervicale" (57, 119). En 1940, WILSON, MICHELE et JACOBSON (138) passent en revue 28 cas de la littérature et insistent sur la fréquence d'apparition de ces luxations entre 5 et 12 ans. En 1949, TITRUD, Mac KINLEY, CAMP et HANNAH (126) soulignent les aspects graves des éventuelles complications neurologiques.

En 1953, BOEVER et HENNEBERT (15) étudient 119 dislocations non traumatiques de la colonne cervicale. Ils retrouvent une étiologie infectieuse isolée dans environ 71 % des cas (60,5 % infections de voisinage + 5 % infections hématogènes + 5,8 % rhumatismes articulaires aigus). L'âge moyen est 12-13 ans. Les complications nerveuses ne sont pas rares : 20 cas de compression médullaire dont 8 mortels. Les auteurs, enfin, expliquent le mécanisme de ces luxations par une théorie mixte qui tient compte des diverses opinions émises jusque là.

En 1956, plusieurs auteurs exposent des cas de luxation atloïdo-axoïdienne au cours de la maladie de Bouillaud (30, 70) qui s'intègrent dans le "vaste groupe d'affections aiguës ou subaiguës, où la dislocation se produit (avec tous ses degrés) sur des vertèbres intactes et des interlignes articulaires apparemment normaux, au moins initialement. Dans ce groupe, rentrent en particulier le syndrome de Grisel (1930) et la plupart des cas survenant après infection de voisinage, après adénopathies cervicales ..." (70).

En 1960, CORNU relève 86 cas correspondant à la définition de GRISEL (22).

En 1961, LESNE, BONNEFOY, GAFFINGER et TASSIN (72) rapportent l'observation d'une fillette de 4 ans ayant présenté un syndrome de Grisel, 48 heures après une amygdalo-adoïdectomie, dont la guérison totale sur le plan clinique fut obtenue par un traitement mixte anti-inflammatoire et antibiotique ; seule persistait sur les clichés une légère rectitude de la portion supérieure du rachis cervical.

La rareté des communications concernant le syndrome de Grisel au cours des dix dernières années (128, 19) semble confirmer que les récentes conceptions thérapeutiques, en généralisant l'usage des antibiotiques et des anti-inflammatoires dès la phase aiguë initiale des infections causales, ont contribué à prévenir des syndromes de Grisel.

Il est donc logique de penser que cette affection, avec les risques qu'elle comporte, tend à disparaître.

° ° °

Très différents, au contraire, sont les problèmes posés par une autre catégorie de luxations atloïdo-axoïdiennes spontanées dont le nombre de cas décrits dans le cadre des rhumatismes inflammatoires chroniques, et plus particulièrement de la polyarthrite rhumatoïde, ne cesse de croître depuis 20 ans.

Ces luxations ne semblent en effet aucunement partager leurs caractères étiologiques, évolutifs, ni leurs indications thérapeutiques avec le syndrome de Grisel.

La littérature de la première moitié de ce siècle n'offre que de rares exemples de luxations spontanées de l'atlas dans un contexte évocateur de polyarthrite chronique :

Le premier cas semble être l'un des deux décrits par ELY (35) en 1911, qui concerne un enfant de 13 ans, souffrant depuis plusieurs mois d'un rhumatisme qui pourrait être une polyarthrite chronique.

Un autre cas aurait été signalé, selon BOEVER et HENNEBERT (15) par BRINCKMANN, en 1928, au cours d'une polyarthrite chronique de l'adulte.

D'autres publications concernent des spondylarthrites ankylosantes probables (115, 95).

En 1946, COSS et BOOTS (23) en étudiant les modifications du squelette dans 56 cas de polyarthrite juvénile, notent dans 13 % des cas une atteinte du rachis cervical et, dans un cas "une subluxation d'une vertèbre sur une autre".

En 1950, KERSLEY rapporte un cas resté unique de dislocation atloïdienne au cours d'une goutte polyarticulaire sévère avec énorme tophus sous-occipital chez un jeune adulte de 18 ans (65).

A partir de 1951, des luxations de l'atlas au cours de la polyarthrite rhumatoïde sont publiées avec une fréquence croissante.

L'observation de DAVIS et MARKLEY (29), en 1951, ne correspond pas à une luxation de l'atlas proprement dite, mais à une lésion complexe de la charnière cervico-occipitale avec résorption diffuse de l'atlas, de l'axis et du pourtour du trou occipital où fait hernie l'odontoïde, découverte à l'autopsie d'une femme de 58 ans atteinte de polyarthrite chronique très évoluée et décédée de troubles bulbaires.

La première observation typique est donc celle publiée en 1952 par COSTE, AUQUIER et CIVATTE (24). Il s'agit d'une malade de 37 ans, dont la polyarthrite évolue depuis 5 ans ; après l'échec de divers traitements médicaux, une énérvation sinocarotidienne bilatérale, pratiquée en deux temps, ne parvient pas à éviter une rechute qui motive une nouvelle hospitalisation. Toutes les articulations périphériques sont alors douloureuses et ankylosées et de plus, la rigidité notable sur toute l'étendue du rachis, entraîne un blocage presque complet dans la région cervicale ; on remarque aussi un important comblement de la fossette de la nuque. Les radiographies confirment la diffusion des atteintes articulaires, montrent l'existence d'une spondylarthrite ankylosante associée et surtout, au niveau de la région sous-occipitale : une importante luxation de l'atlas en avant, isolée, sans aucune fracture associée, l'apophyse odontoïde paraissant juste un peu déviée vers la droite. Les auteurs insistent sur le caractère exceptionnel de leur observation de luxation atloïdo-axoïdienne survenue sans

le moindre traumatisme et silencieusement, sans aucun symptôme de compression médullaire au cours d'une polyarthrite chronique évolutive.

En 1954, POTTER, BARKIN et STILLMAN évaluent, sur 61 cas de polyarthrite juvénile, la fréquence des atteintes rachidiennes. Ils retrouvent une atteinte clinique dans 70 % des cas et une confirmation radiologique dans 54 % des cas. Parmi les modifications radiographiques, ils mentionnent : "parfois une subluxation de l'atlas sur l'axis" (94).

En 1955, VIGNON et PATET (129) découvrent, à l'occasion d'un examen radiographique systématique, une luxation antérieure de l'atlas chez une malade de 46 ans, atteinte depuis 7 ans d'une polyarthrite chronique évolutive "très déformante, assez douloureuse, mais peu ankylosante". La lésion cervicale était restée cliniquement latente : la rigidité du cou, sans attitude vicieuse n'avait pu attirer l'attention au milieu de ce tableau de polyarthrite généralisée, d'autant plus que l'examen neurologique demeurait parfaitement normal ... Mais, cette observation a été reprise par GIBERT dans sa thèse en 1969 (43), car un an après la publication, la malade mourut subitement dans un tableau de paraplégie spasmodique par compression de la moelle : le déplacement de l'arc postérieur de l'atlas s'était accentué en même temps que s'était produite une lyse totale de l'odontôide.

En 1957, de SEZE, DJIAN et CAROIT (110) rapportent un nouveau cas de luxation de l'atlas associant : une luxation antéro-postérieure, une rotation et une bascule de l'atlas avec translation vers la droite chez une jeune femme atteinte de polyarthrite rhumatoïde.

La même année, BALL (6) présente à l'Heberden Society une étude anatomique portant sur 18 autopsies de sujets polyarthritiques parmi lesquels il a constaté trois luxations de l'atlas.

Toujours en 1957, WERNE (135-136) relate le premier cas de dislocation spontanée de l'atlas inaugurant une polyarthrite chez une fillette de 3 ans. A propos de cette observation, l'auteur vérifie expérimentalement, sur du matériel de dissection, que le déplacement horizontal de l'atlas n'est possible que si le ligament transverse est complètement rompu et il étudie le rôle respectif des autres ligaments dans la constitution de la lésion ou dans sa correction. Enfin, en réexaminant les cas de torticolis aigu acquis de sa clientèle, il retrouve trois autres luxations atloïdo-axoïdiennes apparues

dans le cadre de la polyarthrite rhumatoïde de l'enfant.

L'année suivante, SAIRANEN passe en revue 100 dossiers d'enfants atteints de polyarthrite. Il remarque que l'atteinte du rachis cervical est une des caractéristiques de l'affection, surtout dans les cas sévères et décrit les principales lésions mises en évidence sur des clichés cervicaux pratiqués dans 36 cas. L'auteur reconnaît que plusieurs luxations de l'atlas ont été décrites dans la littérature mais il n'en décèle aucune dans sa série (104).

Par contre, Le BAUDOUR et FREYBERG (9), à la même époque, étudiant 28 cas de polyarthrite de l'enfant dont 13 présentent une atteinte clinique et radiologique du rachis cervical ont la surprise de découvrir une luxation antérieure de l'atlas chez une malade de 26 ans dont la polyarthrite avait commencé à l'âge de 9 ans. Avertis de ce cas, les auteurs en décèlent une seconde, semblable.

En 1960, COSTE, DELBARRE, CAYLA et LAMBERT (25) exposent deux nouveaux cas survenus chez des adultes dont la polyarthrite, évoluant depuis plusieurs années, s'était généralisée lorsque l'apparition brusque de signes fonctionnels attira l'attention sur le rachis cervical. Les deux fois, la radiologie objectiva une subluxation antérieure de l'atlas et celle-ci était associée respectivement à une arthrite atloïdo-axoïdienne gauche et à un recul des deuxième et troisième vertèbres cervicales sur la quatrième.

Deux autres observations, concernant des lésions de la charnière cervico-occipitale sortent du cadre strict des luxations de l'atlas : L'une (41) correspond à une ascension de l'axis à travers l'atlas avec pénétration de l'odontoïde dans le trou occipital au cours d'une polyarthrite évoluant depuis 25 ans. L'autre (14) décrit un syndrome neurologique grave avec troubles sphinctériens, hémiplégie gauche et signe de Babinski bilatéral chez un malade de 36 ans atteint depuis l'âge de 3 ans d'une polyarthrite très invalidante ; ce tableau alarmant, dont on établit radiologiquement la relation avec une compression médullaire au niveau des deuxième et troisième cervicales, régressa après une intervention de laminectomie de décompression.

En 1961, SCHLESINGER, FORSYTH, WHITE, SMELLIE et STROUD publient une étude portant sur 100 cas de polyarthrite de l'enfant (105). Ils confirment la fréquence de l'atteinte clinique du rachis cervical dont la raideur est une "manifestation commune". Ils ajoutent : "Quand elle fait partie d'une polyar-

thrite généralisée, l'interprétation est claire, mais, si comme chez trois de nos enfants, le trouble est limité au cou, causant un torticollis sévère, le diagnostic peut être difficile". Nous retrouvons là la notion de torticollis isolés inaugurant des polyarthrites infantiles dont le diagnostic n'a pu être porté que sur l'évolution ultérieure de la maladie.

A partir de cette année 1961, plusieurs études d'ensemble vont démontrer la grande fréquence de l'atteinte de la charnière cervico-occipitale dans la polyarthrite rhumatoïde (de l'adulte ou de l'enfant) et, dans ce cadre, des luxations atloïdo-axoïdiennes seront assez souvent révélées.

SHARP et PURSER (113), dans un important travail comportant l'étude radiologique systématique du cou de 74 malades hospitalisés pour polyarthrite sévère, découvrent chez 14 d'entre eux une luxation de l'atlas. Ils font de plus, état de 26 cas personnels, toujours chez des adultes.

MARTEL (82) envisage pour la première fois l'ensemble des lésions pouvant intéresser les articulations occipito-atloïdo-axoïdiennes au cours de la polyarthrite rhumatoïde et de la spondylarthrite ankylosante. Ses investigations portent sur 66 malades dont 34 sont atteints de polyarthrite chronique. Tous sont adultes au moment de l'étude mais deux polyarthrites avaient débuté dans l'enfance : l'une à 2 ans, la deuxième à 14 ans. Dans 24 cas de polyarthrite, l'auteur trouve un espace atloïdo-odontoïdien anormal souvent associé à d'autres lésions de la charnière cervico-occipitale.

L'année suivante, en 1962, MARTEL, HOLT et CASSIDY (83) consacrent un article aux manifestations radiologiques de la polyarthrite juvénile. Ils sélectionnent 80 dossiers correspondant aux critères classiques de la polyarthrite de l'enfant. Ils confirment que l'atteinte cervicale est répandue : 17 spondylites cervicales sont mises en évidence radiologiquement sur 28 malades présentant des symptômes fonctionnels et 9 subluxations atloïdo-axoïdiennes y sont dénombrées.

GROKOST, SNYDER et SCHLAEGER (52) estiment rares les dislocations de l'atlas dans leur série de 110 enfants polyarthritiques et mentionnent deux cas de subluxation des deuxième et troisième cervicales sans conséquence médullaire fâcheuse.

Les conclusions d'ANSELL et BYWATERS (2) sont comparables : ayant revu 316 cas de polyarthrite juvénile, ils relè-

vent un pourcentage élevé d'atteintes cervicales : 66 % mais ne font que signaler la "possibilité d'une subluxation atloïdo-axoïdienne".

En l'année 1963, les travaux de la Ligue Française contre le Rhumatisme ont pour thème : "Les affections rhumatismales de la charnière cervico-occipitale" et suscitent de nombreuses publications portant sur des séries relativement importantes :

De SEZE, DJIAN et DEBEYRE (111) dans une enquête sur 103 polyarthrites rhumatoïdes découvrent 10 luxations atloïdiennes. ARLET, ANDRE, DUNGLAS et VIDAL (4) publient 5 observations de luxations dont deux avec signes neurologiques...

La plus importante de ces études est celle de SERRE, SIMON, JANICOT et LEVY (107) qui analysent systématiquement la charnière cervico-occipitale de 198 sujets dont 59 atteints de polyarthrite chronique qu'ils comparent à 29 spondylarthrites ankylosantes, 26 gouttes, 30 polyarthroses diffuses et 54 sujets présumés normaux. La majorité des polyarthrites ont entre 50 et 70 ans et, sur 59 cas, 22 ont une luxation atloïdo-axoïdienne souvent associée à des arthrites occipito-atloïdiennes ou atloïdo-axoïdiennes, à des lésions de l'odontoïde, à une impression basilaire. Les auteurs insistent sur l'intérêt de l'étude dynamique de la charnière pour dépister les formes "provoquées" de luxations qui risquent sans cela de passer inaperçues.

En 1966, LOAKSONEN (76) à partir de 544 cas de polyarthrite juvénile dont 422 avaient subi un examen du rachis cervical, note seulement l'existence d'une rigidité cervicale à un moment quelconque de l'évolution chez 194 malades (46 %) et des manifestations initiales cervicales chez 4 malades, sans préciser d'avantage. Pourtant, la même année, COULON, ISDALE et ROSE (26) trouvent sur une série de 333 cas de polyarthrite rhumatoïde une luxation de l'atlas dans 25 % de ces cas. Ils considèrent cette lésion comme la plus caractéristique de l'atteinte rhumatoïde du rachis cervical.

ROBINSON (99) analyse la symptomatologie clinique de 22 subluxations atloïdiennes rhumatoïdes.

En 1967, MAZARE, JACQUOT, MICOUD, PHELIP et BARRET (87) publient 5 nouvelles observations, toujours au cours de polyarthrites de l'adulte.

Des complications neurologiques sont à nouveau signalées par MARTEL en 1968 (85) alors que FORCE, CASTERA, HERNE et NAVARANNE (38) avaient rapporté une forme mortelle.

AHLGREN et FOG (1) décrivent 5 subluxations atloïdo-axoïdiennes dont l'une chez une femme de 26 ans atteinte de polyarthrite juvénile depuis l'âge de 11 ans.

REITAN (98) ayant évoqué 3 cas de polyarthrite juvénile inaugurée par une subluxation aiguë de l'atlas souligne que sur les 26 adultes chez qui il a trouvé une subluxation de l'atlas, 15 ont vu leur maladie commencer dans l'enfance.

ROSS, SCHALLER, ARKLESS, WEGDWOOD et HEALEY (101) sélectionnent 46 adultes souffrant de polyarthrite à début infantile et notent des modifications radiologiques du rachis cervical chez 52 % d'entre eux et "11 érosions ou subluxations de l'odontoidé".

Enfin, NATHAN et BICKEL (92) présentent la deuxième observation de subluxation de l'atlas à la phase inaugurale d'une polyarthrite infantile et insistent sur la rareté de ce mode de début.

Les études les plus récentes confirment les notions déjà acquises : MATHEWS en 1969 (86) retrouve la proportion de 25 % de luxations de l'atlas chez des malades adultes atteints de polyarthrite.

GIBERT (43) collige 169 cas dans la littérature dont 150 chez des adultes.

BREWER (17) en 1970 sur 100 enfants ne trouve qu'une subluxation de l'atlas.

Enfin, GRELLIN, MACCABE et HAMILTON, en groupant 19 cas de polyarthrite chronique compliquée, rappellent que les éventuelles atteintes neurologiques ne sont pas rares dans les subluxations sévères et influent sur la conduite thérapeutique (48).

Il apparaît donc que la survenue d'une luxation atloïdo-axoïdienne au cours d'une polyarthrite rhumatoïde ne puisse plus être considérée comme exceptionnelle.

Bien au contraire, la lutte active contre les agents infectieux responsables des syndromes de Grisel, en diminuant leur fréquence, laisse le premier rang aux rhumatismes inflammatoires chroniques dans l'étiologie des luxations spontanées de l'atlas.

Leur méconnaissance antérieure est cependant explicable par des faits apparemment opposés, liés aux circonstances très différentes dans lesquelles ces luxations se constituent :

Chez des sujets adultes, quelque'ait été l'âge du début de la maladie rhumatoïde, la richesse du contexte avec la diffusion des atteintes articulaires périphériques rend le dépistage radiologique systématique indispensable pour affirmer une lésion souvent parfaitement silencieuse cliniquement.

Chez des enfants, un tableau de torticollis subaigu attire plus facilement l'attention sur le rachis cervical mais, dans les cas exceptionnels où ce torticollis reste isolé, les problèmes du diagnostic étiologique et de la conduite thérapeutique se posent comme ce fut le cas dans les deux observations suivantes.

OBSERVATIONS

-:-

I - Observation de Pat..H..

La manière inhabituelle dont, chez une des enfants suivie dans le Service du Professeur MOZZICONACCI, a débuté la polyarthrite, nous a semblé mériter une étude particulière.

Son histoire commence fin juillet 1964, à l'âge de 6 ans 10 mois, par l'apparition d'un "léger torticollis" qui disparaît spontanément en une quinzaine de jours.

Dans les antécédents de cette fillette jusque là bien portante, on peut seulement signaler qu'elle n'avait encore contracté aucune maladie infectieuse à l'exception de quelques rhinopharyngites, ayant disparu depuis une amygdalectomie pratiquée à l'âge de 4 ans. Elle avait été correctement vaccinée en dehors du B.C.G. Parmi les membres de sa famille, son grand père paternel présentait depuis l'âge de 30 ans une polyarthrite chronique peu invalidante puisqu'elle lui permettait de conserver une activité normale.

Le 20 août 1964, survient un blocage à peu près complet de la nuque. Dans les jours précédents on ne retrouve pas la notion d'épisode infectieux ; l'enfant était allée plusieurs fois à la piscine. Son médecin, constatant une accélération de la vitesse de sédimentation, prescrit d'emblée une corticothérapie.

Les résultats des examens complémentaires de septembre 1964 confirment l'accélération de la vitesse de sédimentation : 35 à la 1ère heure ; la numération formule sanguine montre : 3 840 000 GR , 84 % d'Hb., VG = 0,98 , 7 800 G.B., dont 46 % N., 44 % L., 8 % E., 2 % M.

Les premières radiographies du rachis cervical, clichés simples de face et de profil, sont peu expressives.

Au mois d'octobre 1964, alors que l'enfant est toujours sous corticothérapie, apparaissent des manifestations articu-

laïres périphériques fluxionnaires : d'abord de l'articulation interphalangienne proximale du médius gauche puis des deux poignets avec tuméfaction dorsale.

Des tomographies de la charnière cervico-occipitale effectuées le 21 octobre révèlent : sur les coupes frontales, un décalage vers la gauche de l'atlas sur l'axis avec nette asymétrie des distances séparant l'axis des masses latérales de l'atlas alors que le cliché est sensiblement de face ; sur le profil et la coupe sagittale médiane, l'espace qui sépare le bord antérieur de l'odontoïde du bord postérieur de l'arc antérieur de l'atlas mesure 6,5 millimètres à sa partie inférieure. Il existe donc une luxation atloïdo-axoïdienne antérieure et latérale gauche (voir fig.1 a et b).

Le diagnostic est alors posé : "polyarthrite rhumatoïde ayant débuté par une arthrite atloïdo-axoïdienne à forme subluxante réalisant un syndrome de Grisel" par les médecins d'Amiens qui modifient le traitement anti-inflammatoire ; ils substituent un antipaludéen de synthèse à la Cortisone qui n'avait pas empêché l'éclosion d'atteintes périphériques et dont un essai à doses plus fortes avait été mal supporté (épistaxis). Ils prescrivent également le port d'une minerve plâtrée.

Ce traitement entraîne la régression des phénomènes douloureux mais, les déformations déjà acquises persistent et il s'y ajoute un déjettement en dehors des poignets tandis que l'enfant maigrit.

Les valeurs de la vitesse de sédimentation sont : 17-39 début novembre, 43-90 début décembre et 25-50 mi-décembre.

Le père enlève la minerve le 2 janvier 1965 (elle avait été maintenue près de 3 mois) et, le 11 janvier 1965, l'enfant est amenée à la Consultation du Professeur MOZZICONACCI. Elle est hospitalisée dans son Service.

L'examen clinique montre :

- la persistance du torticolis apparu près de 5 mois auparavant avec limitation nette de la rotation de la tête vers la gauche (30°) et de l'extension du rachis cervical (15°) mais la rotation vers la droite est peu gênée et la flexion antérieure est normale.

- la déformation bilatérale et symétrique des poignets avec tuméfaction dorsale du carpe, chaude, indolore, non rouge.

Les poignets sont déjetés en dehors, le métacarpe est légèrement fléchi sur le carpe et les mouvements des poignets sont très limités : la pronosupination est pratiquement nulle ; l'enfant se vêt et mange seule mais ne peut tenir son bol de lait.

- la tuméfaction de l'articulation interphalangienne proximale du médius gauche, bloquant l'extension et limitant la flexion. Le médius, légèrement fléchi au repos, ne présente aucun autre signe inflammatoire.

- la limitation du jeu de la cheville gauche, sans tuméfaction nette en dehors d'un petit empâtement au niveau de la malléole externe.

- une zone empâtée mais douloureuse seulement à la pression au niveau de l'articulation entre tarse et premier métatarsien droit.

Toutes les autres articulations sont normales. On note des petites adénopathies, de la grosseur d'un petit pois dans les régions axillaires et épitrochléenne droite ; il n'y a pas d'adénopathies cervicales ni inguinales, pas d'hépatome ni de splénomégalie. On ne retrouve aucune trace d'éruption. Tout le reste de l'examen est normal excepté la dentition qui est en très mauvais état.

Ces constatations, très évocatrices de polyarthrite chronique infantile, incitent à pratiquer un bilan biologique.

Les principaux résultats des examens complémentaires demandés lors de cette première hospitalisation sont les suivants :

La numération formule sanguine qui à l'entrée montrait une légère anémie hypochrome (3 140 000 G.R., 65 % Hb) et une polynucléose à 12 800 G.B. dont 84 % de neutrophiles va se normaliser (4 200 000 G.R., 80 % Hb, 8 200 G.B., 65 % N). Par contre, la vitesse de sédimentation reste élevée au-dessus de 70 à la 1ère heure.

Les tests sérologiques sont très faiblement positifs : Waaler Rose 1/32, Latex 1/40.

L'électrophorèse des protéines (82 g de protides totaux, 46 % Alb., 4 % α_1 , 17 % α_2 , 15 % β , 18 % γ globulines) montre donc une hyper α_2 globulinémie. Les autres examens : culot urinaire, compte d'Addis, tests hépatiques sont normaux.

La recherche de foyers infectieux élimine une sinusite mais l'examen stomatologique confirme l'existence de caries des molaires de lait sans fistulisation.

L'électrocardiogramme et l'examen oculaire sont normaux.

Sur les radiographies on voit :

- au niveau des poignets et des mains, une ostéoporose sans fusion des os du carpe avec hyperdensification de la diaphyse des métacarpiens et des phalanges, sans géodes.

- au niveau des tibio-tarsiennes, une ostéoporose avec corticales minces

- les sacro-iliaques sont normales.

Des tomographies de profil de la charnière cervico-occipitale permettent de constater que l'écart entre l'odontoïde et l'arc antérieur de l'atlas n'est plus que de 5 millimètres. La subluxation antérieure de l'atlas semble en partie réduite par rapport à octobre 1964 et, l'aspect radiologique résiduel en janvier 1965 est attribué à la persistance de l'attitude vicieuse de torticollis.

Sur le plan clinique, la tentative de poursuite du traitement anti-inflammatoire par l'Indométhacine est très bien tolérée mais son efficacité n'est pas complète. On constate une amélioration fonctionnelle au niveau des articulations touchées, mais les déformations persistent et en particulier le torticollis avec un point douloureux sous-occipital net.

C'est pourquoi, les Orthopédistes, tenant compte de la relative réduction de la subluxation, proposent non pas de remettre une minerve mais plutôt de réaliser une extension continue par une mentonnière avec traction par un poids. Cette extension continue pendant une semaine, jointe à la rééducation, permet de vaincre la contracture musculaire et, l'attitude vicieuse s'atténue tandis que la mobilité du rachis cervical se rapproche de la normale : extension 50°, rotation vers la gauche : 40°.

Après six semaines d'hospitalisation, l'enfant est rendue à sa famille ; elle doit poursuivre son traitement par l'Indométhacine mais, on est rapidement obligé de recourir à la Cortisone en association pour juguler des poussées inflammatoires des chevilles, des genoux avec hydarthrose du côté droit ... rendant la marche très douloureuse, à petits pas, genoux et chevilles raides.

L'amélioration est alors nette et se maintient pendant plus d'un an (avril 1965 à juin 1966), les crises douloureuses cédant aux réajustements des doses. La mobilité du rachis cervical qui était encore un peu limitée en avril 1965 est redevenue parfaitement normale au mois de décembre.

La vitesse de sédimentation est normale.

Mais l'enfant ayant grossi de 7 kg en 6 mois, la corticothérapie est progressivement diminuée.

En juillet 1966, deux ans après le début de la maladie, une nouvelle poussée atteint la cheville droite puis la gauche et les deux genoux et l'enfant est réhospitalisée.

La vitesse de sédimentation à 44-80 à l'entrée, se normalise en 10 jours. Les autres examens complémentaires sont normaux à part l'électrophorèse des protides qui montre toujours une hyper α_2 globulinémie à 15 %.

La Cortisone entraîne une rapide régression de la poussée et, à l'examen, toutes les articulations redeviennent normales alors que les mouvements du rachis cervical sont indolores et d'amplitude normale.

Puis, la maladie continue à évoluer touchant surtout les extrémités des membres supérieurs et inférieurs ; tour à tour les poignets, les chevilles, les médiotarsiennes sans que l'on note de signes systémiques : il n'y a pas d'adénopathies, pas d'hépatosplénomégalie, pas de grandes poussées fébriles, pas d'éruption cutanée.

Pourtant, la cortico-dépendance rend nécessaires plusieurs hospitalisations pour réajustement du traitement lors des principales poussées évolutives de la polyarthrite.

L'une d'elles, en février 1968, atteint le rachis cervical puis s'étend malgré la cortisone au poignet droit, à la tibiotarsienne droite et aux deux articulations sous-astragaliennes.

On retrouve alors : les déformations des poignets et des mains dont la mobilité est très diminuée, une petite limitation de la rotation interne de la hanche, des signes inflammatoires des chevilles mais les coudes, les épaules et le rachis cervical sont normaux.

Des clichés d'avril 1968 montrent un rachis cervical pratiquement normal avec néanmoins l'écart atloïdo-odontoïdien toujours augmenté à 5 millimètres.

La maladie est ensuite restée à nouveau relativement stable, sous maintien des corticoïdes jusqu'en septembre 1970 où Pat..., à l'occasion de nouvelles arthrites des poignets, a été réhospitalisée. Tout le bilan biologique et sérologique est négatif en dehors de la vitesse de sédimentation à 32-60.

Au bout de 6 ans d'évolution de sa polyarthrite, on peut la situer au stade radiologique III, dans la classe de capacité fonctionnelle II.

En ce qui concerne le rachis cervical, l'étude dynamique (septembre 1970) objective une rigidité localisée nette en flexion, et une distance odontoïde - arc antérieur de l'atlas augmentée en position de flexion : 6 mm par rapport à la position neutre : 4 mm. Aucune lésion associée de la charnière cervico-occipitale n'est constatée.

Enfin, après une nouvelle rémission pendant 1 an sous traitement d'entretien associant Aspirine et corticoïdes, une nouvelle poussée a débuté en septembre 1971, intéressant le genou droit, le médius et le poignet gauches.

Malgré l'augmentation des doses de corticoïdes, les périodes d'accalmie ne sont que transitoires et les douleurs du genou droit récidivent régulièrement entraînant une impotence fonctionnelle.

En février 1972, la vitesse de sédimentation est à 74-117. C'est pour ces raisons que nous revoyons Pat..H.. le 20 mars 1972 à la Consultation du Professeur MOZZICONACCI.

A l'examen, on note : une douleur du genou droit avec petit épanchement articulaire limitant l'hyperflexion, les mouvements des deux poignets et des articulations sous-astragaliennes sont également limités. La mobilité cervicale est normale.

Une nouvelle hospitalisation est décidée pour établir un bilan biologique en prévision de l'institution d'une chrysothérapie avec maintien de la corticothérapie pendant une période de transition.

Une étude radiologique complète, tomographique et dynamique, de la charnière cervico-occipitale est réalisée le 20 mars 1972 :

Les tomographies du rachis cervical ne montrent pas de luxation antérieure de l'atlas. De face, la hauteur des disques entre atlas et axis et occipital et atlas est peut être diminuée mais la structure osseuse des berges articulaires paraît normale (voir fig.2 : a et b).

L'étude dynamique montre que l'amplitude globale des mouvements est de l'ordre de 70° entre la flexion totale et l'extension totale ; elle est donc limitée. La flexion se fait essentiellement autour de la 6e cervicale. La colonne cervicale haute est raide. En flexion, on note une subluxation atloïdo-axoïdienne antérieure franche puisque la distance arc antérieur de l'atlas bord antérieur de l'apophyse odontoïde atteint 6 à 7 mm (voir fig 2 : c).

II - Observation de Fat..H.. *

Fat..H... est âgée de 11 ans 9 mois lorsqu'un matin de février 1964, elle se réveille avec le cou raide et douloureux lui interdisant tout mouvement de rotation de la tête.

On ne retrouve aucun antécédent pathologique particulier ni parmi les membres de sa famille dont aucun ne souffre d'affection articulaire ou cutanée, ni dans l'histoire personnelle de l'enfant en dehors d'une angine traitée un mois auparavant.

Le torticollis est d'abord considéré comme banal. Cependant, le blocage des mouvements du cou s'accompagne de douleurs diurnes permanentes, plus intenses en fin de journée et, au bout d'un mois, des radiographies cervicales simples, de face et de profil, sont pratiquées à Epinay, qui ne montrent aucun déplacement osseux.

La gêne fonctionnelle et douloureuse s'accentue progressivement au cours des mois suivants malgré différentes tentatives thérapeutiques : antalgiques, physiothérapie, massages et ... amygdalectomie en été 1964.

Le 20 octobre 1964, l'enfant est adressée par son médecin pour "un torticollis évoluant depuis huit mois" à la Consultation du Service du Professeur de SEZE à l'hôpital Lariboisière où on note : une attitude fixée de la tête en rotation gauche avec douleur et rigidité latéro-cervicales droites. La rotation du cou, limitée vers le côté gauche est impossible vers la droite ; les mouvements de flexion extension sont également limités dans leur amplitude. L'examen neurologique est tout à fait normal ; la gorge est normale et on trouve seulement quelques petits ganglions sous angulo-maxillaires.

* Nous remercions vivement le Docteur ETIENNE de l'hôpital Saint Camille à Bry-sur-Marne qui nous a obligeamment permis d'utiliser cette observation.

Les examens biologiques sont peu expressifs : la cuti réaction à la tuberculine est négative ; les antistreptolysines sont à 400 u.i., la vitesse de sédimentation à 15-36 et le test au latex est négatif.

Les radiographies complétées par des coupes tomographiques de la charnière cervico-occipitale mettent en évidence une luxation atloïdo-axoïdienne avec un glissement antérieur de l'atlas que traduit la distance exagérée entre l'arc antérieur de l'atlas et l'odontoïde : 11 mm et une rotation de la masse latérale droite de l'atlas en avant de l'apophyse articulaire correspondante de l'axis (voir fig. 3 : a et b).

Le diagnostic de syndrome de Grisel par "lyse inflammatoire du ligament atloïdo-axoïdien secondaire à une infection rhino-pharyngée" est envisagé. On tente de réduire la luxation par la mise en place de plâtres de correction progressive et la première minerve plâtrée est posée le 3 novembre 1964, soit 9 mois après l'installation du torticollis.

Après plusieurs mois d'un tel traitement, les douleurs régressent mais l'attitude vicieuse demeure pratiquement inchangée et les mouvements de rotation sont toujours impossibles.

L'enfant est alors adressée à l'hôpital Bretonneau dans le service du Professeur LAURENCE où elle est hospitalisée le 26 juin 1965.

A l'examen, le torticollis est très important, entravant considérablement la mobilité cervicale ; on note une tuméfaction de la partie gauche du rachis cervical ; les radiographies confirment la luxation antérieure de l'atlas avec distance atloïdo-odontoïdienne supérieure à 1 cm. L'apophyse odontoïde est mal visualisée sur cette série de clichés, ce qui fait évoquer la possibilité d'un mal de Pott sous-occipital ou d'une tumeur de l'apophyse odontoïde. Rapidement, les tomographies, en objectivant l'intégrité de toutes les structures osseuses, permettent d'attribuer le déplacement de l'atlas à une défaillance ligamentaire.

Le 29 juin 1965, l'enfant est soumise à une traction cervicale qui est maintenue jusqu'au 23 juillet 1965. C'est durant cette période, soit 17 mois après son torticollis qu'une première atteinte articulaire périphérique réalise une monoarthrite du genou gauche avec hydarthrose.

Les principaux résultats biologiques sont : une numération formule sanguine normale, une fibrinémie à 3,75 g/l, une vitesse de sédimentation à 29-61 (le 10 juillet 1965, jour où est apparu l'épanchement du genou), des antistreptolysines à 320 u.i., des tests sérologiques : Waaler Rose et latex négatifs ; l'électrophorèse des protéines montre : 79 g de protides dont 52 % d'albumine et 48 % de globulines ; α_1 3 %, α_2 11 %, β 10 %, γ 24 %.

La biopsie synoviale du genou gauche montre des lésions inflammatoires de type subaigu sans aucun caractère de spécificité.

Le 23 juillet 1965, l'extension cervicale est remplacée par une nouvelle minerve plâtrée et, une semaine plus tard, l'arthrite du genou ayant régressé, la malade sort de l'hôpital.

Le 7 octobre 1965, elle y revient pour ablation de la minerve et contrôle radiologique. Elle ne signale aucune douleur articulaire.

La bascule de l'atlas est encore importante, l'intervalle atloïdo-odontoïdien toujours supérieur à 10 mm incite à décider une intervention de fixation dans le but d'éviter une aggravation du syndrome et l'apparition de troubles neurologiques.

L'opération a lieu le 14 octobre 1965 et consiste en : "une amorce de réaxation dont la réduction a été confiée à un fil métallique et l'ensemble fixé par une greffe spongieuse".

Les contrôles radiographiques confirment que la réduction souhaitée a été en grande partie obtenue et une minerve plâtrée est posée le 23 octobre.

Une dizaine de jours plus tard, l'enfant est rendue à sa famille; elle ne ressent plus aucune douleur, son état général est satisfaisant.

A la mi-janvier 1966, quand on retire son plâtre, le rachis cervical a récupéré une bonne flexion extension et les mouvements de rotation de la tête atteignent 45° à gauche et 10° à droite.

On aurait alors constaté des éléments psoriasiformes sur le cuir chevelu, les bras et les jambes qui disparaissent spontanément dans le mois qui suit.

Fat..H.. est ensuite régulièrement suivie en Consultation où on lui prescrit des séances de rééducation.

Puis, plusieurs années s'écoulent ... et, c'est après une période de latence de 4 ans que vont se succéder plusieurs poussées inflammatoires au niveau des articulations périphériques.

En novembre 1970, à l'âge de 19 ans, apparaissent des tuméfactions douloureuses des deux chevilles auxquelles s'associent un mois plus tard des douleurs avec tuméfaction des deux genoux, s'accroissant lors de la station debout. La température est normale, l'état général conservé et des examens biologiques pratiqués seraient normaux.

En août 1971, les douleurs persistent aux chevilles et aux genoux et une nouvelle poussée inflammatoire atteint les coudes dont l'extension est limitée (inférieure à 150°).

En février 1972, des douleurs des hanches apparaissent à l'appui et à la marche sans que la mobilité soit limitée.

En mars 1972, les deux mains sont atteintes avec douleurs des interphalangiennes, tuméfaction dorsale des carpes, plus nette à droite, limitation de la flexion-extension des poignets. La malade signale une sensation d'engourdissement et de fourmillements des extrémités des doigts. Elle a maigri de 10 kg en un mois, est très asthénique, anorexique mais non fébrile.

Elle est alors hospitalisée le 24 mars 1972 à l'hôpital St Camille de Bry-sur-Marne.

A l'examen, on retrouve de nombreuses localisations articulaires réalisant une polyarthrite inflammatoire et invalidante touchant en particulier les genoux, les chevilles, les interphalangiennes proximales, les temporo-maxillaires, dont le jeu articulaire est limité ainsi que la flexion dorsale des poignets et l'extension des coudes. Les hanches ont une mobilité conservée mais des douleurs persistent à l'appui ; les épaules sont normales ; on note une légère diminution de la flexion extension au niveau du rachis cervical.

Il n'y a aucun signe viscéral : pas d'adénopathies, pas d'hépatosplénomégalie. L'examen cardio-vasculaire est normal ainsi que l'examen neurologique : pas de déficit moteur, réflexes symétriques, pas de troubles sensitifs objectifs.

On remarque cependant la présence de lésions cutanées psoriasiques au niveau du cuir chevelu, de la cuisse gauche et de l'ombilic.

Au cours de son hospitalisation du 23 mars au 8 avril 1972, un bilan biologique est pratiqué :

- la numération formule sanguine est normale ;
- la vitesse de sédimentation à 40-72 ;
- l'électrophorèse des protéines montre : 83 g/l de protides totaux, Albumine 51 %, Globulines 49 % dont 3 % α_1 , 9 % α_2 10 % β , 27 % γ ;
- l'immunoélectrophorèse montre une forte augmentation des IgG, une disparition des IgA et une élévation de l'haptoglobine, et de la céruloplasmine.
- les réactions sérologiques : latex et Waaler Rose sont positives au 1/64.
- les recherches de cellules L.E. et d'anticorps anti D.N.A. sont négatives.
- la fonction rénale est normale.

Après l'échec d'un court traitement par l'Aspirine, les antipaludéens de synthèse sont à leur tour abandonnés du fait de leur inefficacité sur le plan articulaire et du risque cutané qu'ils comportent. Un traitement par l'Indométhacine est proposé.

Il s'agit donc d'une jeune fille souffrant d'une polyarthrite chronique évolutive dont la première atteinte, à l'âge de 11 ans et demi, a réalisé une luxation atloïdo-axoïdienne majeure qui a nécessité une intervention chirurgicale de fixation en vue de prévenir l'apparition d'éventuels troubles neurologiques (voir fig. 3 c).

Après une rémission de 5 années, sont apparues des localisations articulaires périphériques constituant une polyarthrite inflammatoire et invalidante sans signes viscéraux.

La coexistence d'un psoriasis cutané dont les lésions les plus typiques siègent au niveau de l'ombilic et du cuir chevelu pose de nouveaux problèmes.

Il semble très difficile de définir quels liens unissent rhumatisme et psoriasis dans ce cas particulier :

- une pure coïncidence paraît peu probable si l'on tient compte de la rareté de ces deux affections chez une jeune fille sans antécédents particuliers.

- on ne peut pourtant considérer qu'on est en présence d'un rhumatisme psoriasique typique, hypothèse contre laquelle plaident plusieurs arguments : la positivité de la sérologie rhumatoïde ; l'aspect radiologique qui n'est pas du tout caractéristique : on ne trouve, notamment, pas le mélange de lésions destructrices et constructives rencontré classiquement dans ces observations ; l'étude histologique, enfin, ne met pas en évidence de lésions spécifiques.

Si l'on est tenté de les supposer réels, on ne peut donc conclure sur la nature des rapports existant ici entre les lésions articulaires et les lésions cutanées.

Toutefois, la constatation de ces dernières oblige à en tenir grand compte dans les indications thérapeutiques.

Dans l'observation de Pat..H., comme dans celle de Fat..H., l'enchaînement particulier des événements qui ont marqué le début de l'histoire permet de décomposer schématiquement la discussion sur la nature exacte de la luxation atloïdo-axoïdienne en deux parties :

- à la phase initiale, devant un torticollis apparemment isolé, un certain nombre d'éléments orientaient vers le diagnostic de syndrome de Grisel ;

- puis, l'évolution de la symptomatologie typique de polyarthrite a secondairement dominé le tableau. Le problème est de savoir si elle seule autorise à interpréter a posteriori la luxation de l'atlas comme l'expression inaugurale de la maladie rhumatoïde par ailleurs parfaitement latente.

Nous nous efforcerons de situer ces deux cas par rapport aux deux principaux syndromes de luxation spontanée susceptibles d'être mis en cause :

- le syndrome de Grisel
et la luxation rhumatoïde de l'atlas

après avoir fait un bref rappel de l'anatomie et de la physiologie de la charnière cervico-occipitale qui permet de mieux comprendre comment des causes aussi variées qu'un accident d'automobile, une infection rhino-pharyngienne ou un rhumatisme inflammatoire chronique, peuvent provoquer cette réponse univoque qu'est la luxation de l'atlas.

P L A N C H E I

Fig. 1 - Pat. H... (1964) : luxation atloïdo-axoïdienne
antérieure et latérale

a) Coupe tomographique sagittale
médiane : la distance entre le
bord antérieur de l'odontoïde
et le bord postérieur de l'arc
antérieur de l'atlas est de
6,5 mm : luxation antérieure

b) Coupe frontale : asymétrie de
la distance séparant l'axis
des masses latérales, alors
que le cliché est sensiblement
de face : subluxation latérale
gauche de l'atlas sur l'axis

Fig. 2 - Pat. H... (1972) : retour apparent à
la normale

a) coupe tomographique sagittale :
la distance atlas-odontoïde n'est plus que de
4 mm

b) coupe frontale : les rapports entre axis
et atlas sont normaux



P L A N C H E I I

Fig. 2 (c)

Cliché simple de profil en hyperflexion : la distance atloïdo-odontoïdienne est de 6 mm.

Il persiste donc une subluxation atloïdo-axoïdienne antérieure "provoquée".

Fig. 3 - Fat. H... (1964) : luxation atloïdo-axoïdienne antérieure avec rotation de l'atlas

a) Coupe tomographique de profil : la distance entre l'odontoïde et l'arc antérieur de l'atlas est de 11 mm : luxation antérieure majeure

b) Coupe tomographique de face : l'asymétrie des distances entre l'apophyse odontoïde et les masses latérales traduit la rotation de la masse latérale droite de l'atlas

c) Cliché simple de profil (1972) : la réduction du déplacement par fil métallique et greffe spongieuse se maintient six ans après l'intervention.



ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DE LA CHARNIERE
CERVICO - OCCIPITALE

-:-

Nous nous référerons essentiellement au Traité d'Anatomie Humaine de ROUVIERE (102) et aux résultats des études expérimentales de WERNE (135).

La région occipito-atloïdo-axoïdienne représente la jonction entre la tête et la colonne vertébrale. Les articulations et les autres moyens d'union entre occipital et axis conditionnent la mobilité de la tête et du cou.

L'occipital et l'atlas présentent deux articulations condyliennes entre les condyles elliptiques de l'occipital et les cavités glénoïdes occupant la face supérieure des masses latérales de l'atlas.

Les surfaces articulaires sont encroûtées d'une mince couche de cartilage.

Le contact est maintenu par une capsule lâche, insérée au pourtour du revêtement cartilagineux sur le condyle et à quelque distance de ce revêtement sur la cavité glénoïde. La capsule est mince en dedans et en avant, renforcée en dehors et en arrière par les faisceaux verticaux et obliques du ligament occipito-atloïdien latéral.

La synoviale est très lâche, comme la capsule.

Les articulations occipito-atloïdiennes peuvent être considérées comme un ensemble biaxial dont les axes se croisent, autorisant deux sortes de mouvements.

Les mouvements de flexion extension se font autour d'un axe transversal passant par le centre de courbure des deux condyles et leur amplitude totale atteint 50°.

Les mouvements d'inclinaison latérale se font autour d'un axe médian antéro-postérieur ; leur amplitude maxima est de 20° de chaque côté.

L'antéflexion est limitée par le contact osseux entre le bord antérieur du trou de l'occipital et la dent de l'odontofide (132).

L'atlas et l'axis sont réunis par quatre articulations.

Les articulations atloïdo-axoïdiennes latérales sont deux arthrodies entre les surfaces articulaires inférieures des masses latérales de l'atlas qui, sur l'os sec, sont convexes d'avant en arrière et planes ou concaves transversalement et les surfaces articulaires supérieures des apophyses articulaires de l'axis, convexes d'avant en arrière et planes transversalement.

A l'état frais, ces surfaces articulaires sont revêtues d'une couche de cartilage plus épaisse au centre qu'à la périphérie. Elles sont alors convexes dans tous les sens. Toutefois, la convexité antéro-postérieure demeure plus accentuée que dans le plan transversal. Ces surfaces articulaires, convexes de part et d'autre, ne sont pas concordantes et il n'existe cependant pas de ménisque ni de fibro-cartilage interposé. Seules, des minces franges synoviales remplissent l'espace interarticulaire.

La capsule est très lâche et s'insère à quelque distance des surfaces articulaires ; elle est renforcée en dedans par un faisceau fibreux : le ligament latéral inférieur d'Arnold.

La synoviale, très lâche également, communique parfois en-dedans avec celle de l'articulation syndesmo-odontoïdienne.

L'atlas, en effet, s'unit aussi à l'axis par un ensemble articulaire médian atloïdo-odontoïdien. L'apophyse odontoïde, volumineuse saillie verticale du corps de l'axis, est reçue dans un anneau ostéo-fibreux formé en avant par l'arc antérieur de l'atlas et en arrière par une lame fibreuse : le ligament transverse.

L'anneau atloïdien et l'apophyse odontoïde présentent deux articulations du type trochoïde.

L'une, antérieure, atloïdo-odontoïdienne proprement dite unit la surface articulaire concave de la face postérieure de l'arc antérieur de l'atlas à celle, convexe de la face antérieure du corps de l'odontoïde. Les deux surfaces, elliptiques, sont encroûtées de cartilage.

L'autre, postérieure, syndesmo-odontoïdienne, unit la facette articulaire postérieure de l'apophyse odontoïde, elliptique, concave de haut en bas et convexe transversalement et la face antérieure, revêtue de cartilage, du ligament transverse qui s'étend entre les tubercules des masses latérales de l'atlas en décrivant une courbe concave en avant.

Deux capsules lâches, distinctes, entourent les articulations atloïdo-odontoïdienne et syndesmo-odontoïdienne, s'insérant chacune à distance du revêtement cartilagineux.

La synoviale est très lâche aussi.

Des mouvements limités de flexion-extension peuvent avoir lieu dans les articulations atloïdo-axoïdiennes latérales autour d'un axe transversal.

Mais le mouvement essentiel qui a pour siège l'ensemble des articulations entre atlas et axis est : la rotation.

Lors de la rotation, l'atlas solidaire de la tête tourne sur l'axis autour d'un axe vertical passant par l'apophyse odontoïde.

La configuration particulière des surfaces opposées dans les articulations atloïdo-axoïdiennes latérales, qui sont convexes de part et d'autre, détermine un mouvement en vis de l'atlas sur l'axis : l'une des masses latérales se porte en avant, glisse sur le versant antérieur de la surface axoïdienne convexe et s'abaisse ; la seconde masse latérale se porte en arrière, glisse sur le versant postérieur de la convexité axoïdienne et s'abaisse également.

La plus grande amplitude du mouvement rotatoire d'un côté exécuté par les articulations entre atlas et axis ne dépasse pas 30°.

L'examen d'une coupe sagittale de la charnière cervico-occipitale montre qu'indépendamment des articulations, il existe, unissant occipital, atlas et axis six plans ligamenteux superposés de la face antérieure de la colonne vertébrale au canal rachidien (voir schéma 1, p. 53).

Le ligament vertébral antérieur commun descend sur la face antérieure de la colonne vertébrale depuis l'apophyse basilaire de l'occipital jusqu'à la face antérieure de la deuxième vertèbre sacrée.

Ce ligament s'élargit graduellement de haut en bas à partir de la mince bandelette tendue de l'apophyse basilaire au tubercule antérieur de l'atlas et unie en arrière au ligament occipito-atloïdien antérieur.

Celui-ci, tendu entre le bord antérieur du trou occipital et le bord supérieur de l'arc antérieur de l'atlas constitue avec le ligament atloïdo-axoïdien antérieur le deuxième plan ligamenteux.

Ces ligaments antérieurs s'opposent aux mouvements d'extension.

En arrière, les ligaments occipito-odontoïdiens sont au nombre de trois :

- le ligament médian, généralement mince s'étend de la partie

médiane du bord antérieur du trou occipital au sommet de l'apophyse odontoïde ;

- les ligaments latéraux, épais, très résistants, se portent à peu près horizontalement de la face interne des condyles occipitaux aux parties latérales de l'extrémité supérieure de l'apophyse odontoïde.

Selon WERNE (135), seuls ces ligaments occipito-odontoïdiens latéraux exerceraient un freinage sur les mouvements de rotation ou de latéro-flexion extrêmes. De plus, ils pourraient dans une certaine mesure, limiter le glissement antérieur de l'atlas lors d'une éventuelle défaillance du ligament transverse.

Le quatrième plan ligamenteux est représenté par le ligament cruciforme dont la partie essentielle est le ligament transverse (voir schéma 2, p. 53).

C'est une lame fibreuse aplatie d'avant en arrière, épaisse et dense, dont la hauteur est de trois à cinq millimètres au niveau de ses attaches aux tubercules des masses latérales de l'atlas et de sept à huit millimètres à sa partie moyenne.

A ce niveau, partent des bords supérieur et inférieur du ligament transverse deux faisceaux : l'un, ascendant, le ligament occipito-transversaire, se fixe sur la gouttière basilaire près du trou occipital ; l'autre, descendant, le ligament transverso-axoïdien se termine à la face postérieure du corps de l'axis.

Si ces expansions supérieure et inférieure ne font que stabiliser le ligament transverse, ce dernier a pour rôle essentiel de maintenir solidement la dent de l'odontoïde contre l'arc antérieur de l'atlas.

Toute atteinte à l'intégrité de l'odontoïde ou du ligament transverse prédispose donc à la subluxation atloïdo-axoïdienne.

On trouve ensuite le ligament occipito-axoïdien, large et résistant, dont les fibres montent du corps de l'axis et se divisent en trois faisceaux : un médian et deux latéraux qui limitent les mouvements d'anté-rétroflexion dans l'articulation atloïdo-axoïdienne et de rétroflexion dans l'articulation occipito-atloïdienne.

Enfin, le dernier plan est celui du ligament vertébral commun postérieur qui, à ce niveau, adhère par sa face antérieure au ligament occipito-axoïdien et par sa face postérieure à la dure-mère.

L'articulation entre atlas et axis, très mobile et placée entre deux articulations stables sus et sous-jacentes est donc à l'état physiologique éminemment instable.

Seul, l'équilibre constant des différentes forces qui agissent à ce niveau empêche une dislocation atloïdo-axoïdienne dont les conséquences risquent d'être dramatiques puisque le tronc nerveux central et les éléments vasculaires contractent des rapports étroits avec les pièces osseuses de la charnière cervico-occipitale.

C'est au niveau de l'atlas que se termine la moelle cervicale que prolonge le bulbe.

Le trou vertébral de l'atlas est plus grand suivant tous ses diamètres que celui de toutes les autres vertèbres. Dans sa partie antérieure, quadrilatère, se place, nous l'avons vu, l'apophyse odontofide qui est séparée par le ligament transverse de la partie postérieure, semi-elliptique, plus étendue encore dans le sens transversal que les autres trous vertébraux et qui contient la moelle épinière.

Le trou vertébral de l'axis a la forme d'un triangle dont la base antérieure est échancrée dans sa partie moyenne. Il est plus grand que celui des vertèbres cervicales sous-jacentes mais plus petit que celui de l'atlas.

A son extrémité supérieure, le canal vertébral est donc spacieux : le trou vertébral de l'atlas présente un diamètre transversal moyen de trente millimètres et antéro-postérieur de vingt cinq millimètres et celui de l'axis respectivement vingt cinq et dix neuf (8) tandis que le diamètre frontal de la moelle cervicale est de dix millimètres.

Malgré cela, il est évident qu'un déplacement suffisamment important de l'atlas sur l'axis risque d'endommager sérieusement la moelle.

L'artère vertébrale, collatérale de l'artère sous-clavière, affecte également des rapports assez complexes pendant son trajet entre l'axis et l'occipital.

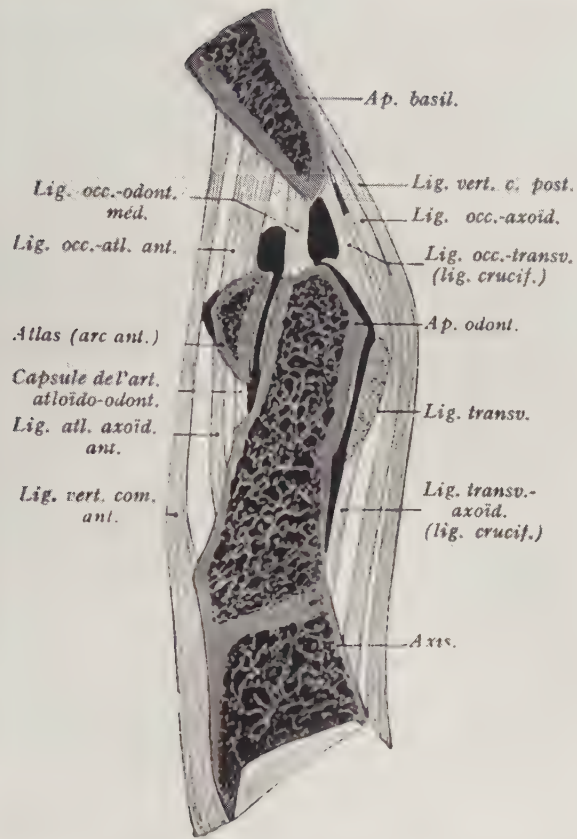
En sortant du trou transversaire de l'axis, elle monte vers le trou transversaire de l'atlas, plus externe, en décrivant une courbe verticale, concave en avant. Entre le trou transversaire de l'atlas et le trou occipital, elle décrit une deuxième courbe, horizontale dont la concavité antérieure embrasse l'extrémité postérieure de la masse latérale. Puis elle traverse

le ligament occipito-atloïdien postérieur et se porte en avant, un peu en haut et en dedans pour pénétrer dans la cavité crânienne par le trou occipital...

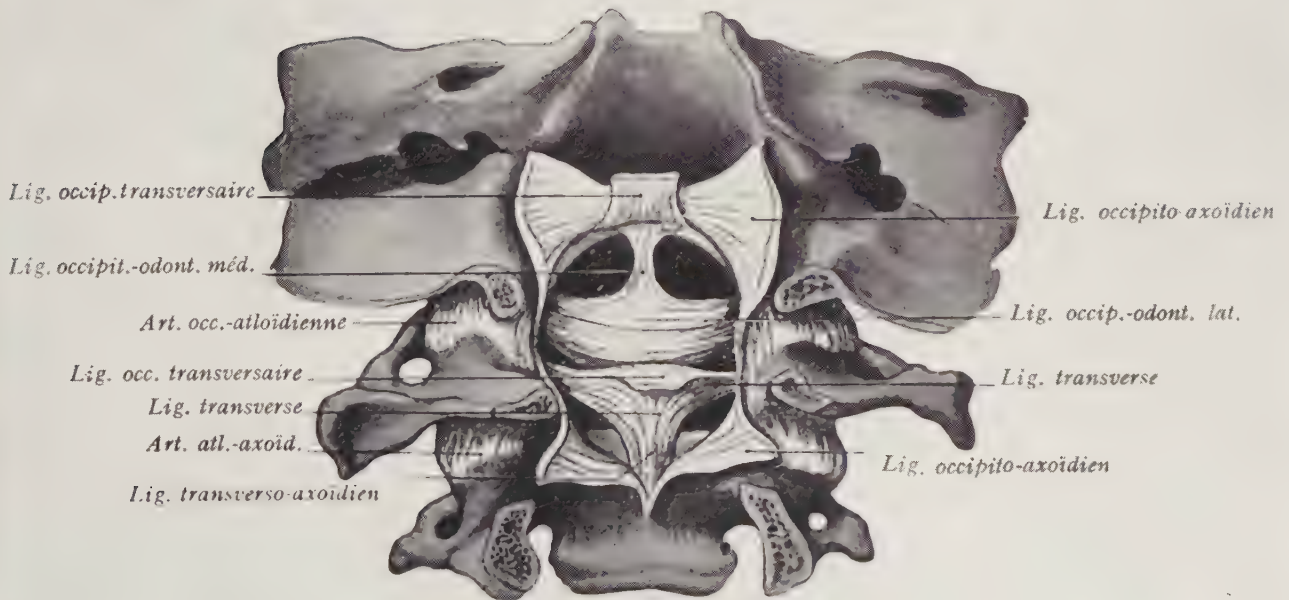
Enfin, en regard des masses latérales de l'atlas, on trouve les ganglions rétro-pharyngiens qui font partie du groupe lymphatique cervical profond juxta-viscéral. Ils communiquent avec une grande partie des lymphatiques de la tête et du cou et reçoivent en particulier ceux qui drainent les fosses nasales, la trompe d'Eustache et le rhino-pharynx.

Cette notion a inspiré l'hypothèse pathogénique de GRISSEL.

Ainsi, la connaissance de l'anatomie de la région permet d'éclairer la nature exacte de la lésion envisagée : la luxation de l'atlas dont dépend la symptomatologie cervicale clinique et radiologique, d'envisager le mécanisme des éventuelles complications neurologiques et aussi de discuter la pathogénie de la luxation.



— Coupe sagittale des articulations de la tête avec la colonne vertébrale (d'après Poirier).



— Articulations de la tête avec la colonne vertébrale. Ligaments cruciforme et occipito-ontoïdiens.

D I S C U S S I O N

--:-

I - LE SYNDROME DE GRISEL

Le syndrome de Grisel a été remarquablement décrit en 1930 par l'auteur qui lui a laissé son nom (48).

FORME TYPIQUE.

Le "torticolis naso-pharyngien" dont la forme typique est caractérisée par une symptomatologie et une évolution cliniques bien particulières, par des critères radiologiques de luxation rotation de l'atlas, par des circonstances étiologiques bien précises enfin, est parfaitement illustré par les deux premières observations de GRISEL.

La première est celle d'une fillette de huit ans, jusque là bien portante qui, le lendemain d'une amygdalo-adénoïdectomie, présente un tableau fébrile avec douleur vive de l'oreille gauche puis apparition d'un torticolis à déviation extrême et d'adéno-pathies douloureuses cervicales gauches.

Malgré son redressement partiel, le torticolis persiste encore trois mois après la disparition des signes infectieux du début et motive le premier examen au cours duquel : "les signes cliniques, la radiographie indiquent que ce torticolis est dû à un déplacement par rotation de l'atlas...". La malade est aussitôt mise au lit avec une extension continue de la tête. Trois semaines plus tard, l'amélioration fonctionnelle est nette et l'enfant peut reprendre ses occupations dans la journée à condition de se soumettre la nuit à une extension.

L'attitude vicieuse a ainsi régressé au point d'avoir pratiquement disparu neuf ans après le début du traitement. Il

ne persiste alors qu'une saillie du sterno-cléido-mastoïdien droit et un aplatissement de la nuque.

La deuxième observation concerne une autre fillette de neuf ans qui, dans le train la ramenant de Suisse, est prise d'une inflammation très aiguë avec gêne douloureuse rhino-pharyngienne considérée comme d'origine grippale.

Dès le lendemain, sa tête s'incline fortement sur l'épaule gauche, avec rotation à droite, tandis que se développent des adénopathies rétro-angulo-maxillaires douloureuses bilatérales.

La poussée fébrile dure huit jours mais l'enfant continue à se plaindre de vives douleurs sous-occipitales et le "faux torticollis" est immobilisé huit semaines dans un appareil plâtré.

L'enfant, examinée un an environ après le début de l'affection présente : une attitude vicieuse encore très accentuée mais visiblement localisée à la région sous-occipitale ; la radiographie confirme la luxation par rotation de l'atlas.

La malade est alors soumise, elle aussi, à l'extension d'abord continue puis seulement pendant la nuit, traitement qui aboutit à une "très grande amélioration" malgré la persistance de l'attitude vicieuse cinq ans après le début.

- Signes cliniques -

On peut schématiser ces formes typiques du syndrome de Grisel en considérant deux phases successives.

A la période initiale, ce sont les signes tant fonctionnels que généraux de la maladie causale qui dominent.

Il s'agit dans la majorité des cas d'une infection aiguë de la sphère rhino-pharyngienne spontanée ou post-opératoire avec : fièvre élevée, douleurs pharyngiennes, parfois auriculaires, pouvant s'accompagner de dysphonie ou de névralgie occipitale, et adénopathies cervicales sensibles.

Au bout d'un délai variable : 1 à 9 jours dans les observations de GRISEL (49, 50, 51) ; en moyenne 22 jours après une infection de voisinage spontanée, 10 jours seulement après une intervention (15), apparaît brusquement un torticollis.

L'attitude vicieuse est extrême : la tête est inclinée sur une épaule (la gauche dans 75 % des cas (67)), fléchie en avant, la face étant légèrement tournée du côté opposé à l'inclinaison de la tête.

Toute tentative de mouvement réveille une vive douleur. "Il s'est passé là un véritable drame, aux péripéties rapides, qui a fait en quelques jours, d'une enfant, jusque là bien conformée, une enfant dont la difformité apparaît à tous les yeux" (48).

Pourtant, le diagnostic est rarement posé à ce stade : d'une part parce que l'entourage néglige généralement ce torticolis apparemment banal encore noyé dans le tableau infectieux ; d'autre part parce qu'il est souvent difficile de faire la preuve clinique de la luxation.

En effet, l'inflammation hypertrophie les régions douloureuses et gêne la palpation et, en l'absence de clichés pratiqués systématiquement devant tout torticolis aigu fébrile, c'est la persistance de l'attitude vicieuse après la disparition des signes inflammatoires aigus qui attire l'attention.

Alors que la température s'est progressivement normalisée, que la douleur cervicale haute initiale s'est estompée, que les adénopathies ont régressé, la période chronique se caractérise par : "un ensemble de déformations typiques nullement progressives mais apparues au contraire dès le début avec leur degré et leur caractère définitifs". (49)

L'examen clinique fournit des renseignements très évocateurs.

Nous prenons pour type de description la forme la plus fréquente avec inclinaison de la tête vers la gauche. L'attitude vicieuse, moins extrême qu'au début demeure évidente : elle associe trois déplacements : l'inclinaison gauche de la tête, le rapprochement du menton vers le sternum, la rotation de la tête vers la droite. Elle est devenue indolore mais irréductible.

Mais surtout, l'état "paradoxal" des muscles permet d'éliminer immédiatement un torticolis par contracture du sterno-cléido-mastoïdien puisque c'est le muscle du côté droit qui fait sous la peau un relief très apparent tandis qu'à gauche, côté de l'inclinaison de la tête, le muscle est affaissé et relâché ; celui-ci n'est toutefois ni paralysé, ni atrophié puisqu'il se contracte lors des mouvements volontaires d'inclinaison latérale gauche ou de rotation à droite.

Quand la déformation est très marquée, on peut constater, de dos, des signes qui, au niveau de la nuque, témoignent des déformations osseuses sous-jacentes : la saillie normale de la nuque est effondrée dans sa moitié gauche et au contraire exagérée à droite ; cet aspect est déterminé par la rotation de l'atlas qui projette en avant sa masse latérale gauche, produi-

sant ainsi la dépression correspondante de la nuque, associée à une scoliose du rachis cervical qui soulève les muscles des gouttières rachidiennes du côté de sa convexité (à droite) et les déprime du côté de sa concavité.

Enfin, dans la région sous-occipitale droite, on voit et on perçoit la saillie de l'apophyse épineuse de l'axis, isolée et repoussée à droite par la rotation et l'inflexion latérale gauche de l'atlas. Ce signe serait pathognomonique des luxations par rotation de l'atlas (16, 78).

La pression du vertex, comme la mobilisation du rachis cervical sont parfois douloureuses mais, l'étude prudente de la mobilité montre : une conservation totale de la flexion, relative de l'extension ; l'inclinaison latérale est complète vers la gauche mais limitée vers la droite ; la rotation, nécessairement entravée par le déplacement atloïdo-axoïdien, l'est plus encore vers la gauche que vers la droite et dépend du degré de compensation par l'ensemble du rachis sous-jacent.

La perception nette d'un véritable blocage osseux lors de ces manoeuvres affirme la luxation (15).

L'examen du pharynx, quand il est pratiqué, peut révéler un bombement de la paroi pharyngienne postérieure refoulée par la masse articulaire de l'axis rendue saillante par le retrait de la masse latérale correspondante de l'atlas.

Il s'agirait là du deuxième signe capital de luxation rotation de l'atlas (16, 78).

- Signes radiologiques -

GRISEL a eu le mérite d'établir une corrélation entre ce type particulier de torticolis et les images radiologiques qui authentifient son origine osseuse, précisent le type et le degré de la luxation de l'atlas et permettent de contrôler son évolution sous traitement.

La projection en avant, en bas et en dehors de la masse latérale gauche de l'atlas et le refoulement en sens inverse de la masse latérale droite se traduisent sur des clichés d'autant plus nettement que le déplacement osseux est plus important et par conséquent responsable d'un tableau clinique évident.

On peut donc observer : de face, la disparition de l'interligne atloïdo-axoïdien du côté gauche correspondant à l'inclinaison de la tête car la masse gauche de l'atlas, abaissée et propulsée se superpose en partie à celle de l'axis ; son angle inféro-externe se dessine nettement loin de tout contact avec la surface axoïdienne correspondante située plus haut, plus en arrière et plus en dedans.

A droite, l'interligne est pincé et la masse latérale atloïdienne, devenue plus interne, dégage la surface axoïdienne.

De profil, la "perte de contact de l'arc antérieur de l'atlas avec la dent de l'odontoïde" suffit à affirmer la luxation antérieure de l'atlas.

La rotation et la bascule de l'atlas sont aussi rendues sensibles par la superposition de l'ombre de la masse latérale gauche de l'atlas à celle du corps de l'axis et par l'isolement du plan articulaire axoïdien droit abandonné par la masse atloïdienne correspondante.

- Evolution -

Ce tableau classique permet un diagnostic facile mais la lésion a déjà évolué spontanément vers l'irréductibilité. Si la contracture permanente due à la poussée inflammatoire initiale s'est relâchée, permettant des mouvements plus amples et moins douloureux, la rétraction fibreuse définitive des muscles et des ligaments qui lui succède, immobilise l'atlas luxé et s'oppose à sa remise en place.

Dans certains cas, vus à un stade plus tardif, on a pu constater une bonne adaptation par compensation dans les articulations sous-jacentes mais au prix d'une scoliose parfois associée à une lordose du rachis cervical qui à son tour sera compensée par des déformations en sens contraire du rachis dorsal supérieur avec retentissement éventuel sur la cage thoracique et son contenu (15).

Cependant, dès que la luxation a été reconnue, GRISEL préconise d'instituer une extension continue de la tête dont les résultats seront d'autant plus satisfaisants qu'elle aura été appliquée plus précocement. Ce traitement entrepris dès la phase aiguë initiale de l'affection permettrait une véritable réduction orthopédique. Par contre, à la phase chronique, l'amélioration progressive n'aboutit qu'à une guérison apparente puisque les signes essentiels du déplacement osseux, quoique discrets, persistent.

FORMES CLINIQUES.

Le diagnostic de syndrome de Grisel ne doit certainement pas être réservé à ces formes schématiques que l'auteur reconnaît rares.

Des observations ultérieures ont confirmé qu'à tout moment de l'évolution, divers facteurs peuvent modifier le tableau original.

- Formes étiologiques -

Dès son installation, le torticollis s'intègre dans un contexte clinique qui est fonction de la maladie causale.

GRISEL avait dénommé son torticollis "nasopharyngien... parce que son apparition est liée à l'infection des territoires lymphatiques bien circonscrits de la muqueuse du nasopharynx d'où cette infection doit nécessairement partir...".

Ce cadre étiologique a été un peu élargi par la suite. L'infection rhino-pharyngienne est sans conteste la cause la plus fréquente ; rhino-pharyngites, adénoïdites, phlegmons rétro et latéro-pharyngiens, amygdalites ne sont pourtant pas les seuls responsables.

Tous les foyers infectieux intéressant le territoire drainé par les lymphatiques aboutissant aux ganglions cervicaux profonds : otites, mastoïdites, parotidites, abcès dentaires, adénophlegmons cervicaux peuvent être incriminés (15, 68, 22).

L'ensemble de ces infections de voisinage est à l'origine de près de 90 % des torticollis de Grisel.

Un certain nombre de cas de torticollis aigus par luxation de l'atlas ont été décrits au cours d'affections générales : fièvre typhoïde, pseudo rhumatismes infectieux (15), scarlatine, septico pyohémie, infection du post-partum (22) et, en particulier au cours de la maladie de Bouillaud : six cas sont signalés par BOEVER et HENNEBERT en 1953 (15).

Deux observations (30, 70) illustrent la difficulté du diagnostic dans ces circonstances peu évocatrices.

Le malade de LAURENCE, DUBOIS et MARTIN (70) âgé de 12 ans présente une première poussée de torticollis douloureux, sans signes radiographiques, qui régresse sous traitement salicylé.

Trois mois plus tard, le torticollis récidive tandis que s'installe une paralysie progressive du membre supérieur droit. De nouvelles radiographies montrent alors une luxation de l'atlas sur l'axis et l'enfant est hospitalisé à Bretonneau avec le diagnostic de "Mal de Pott sous occipital probable".

Dès le premier examen, la dislocation haute de la colonne verticale avec compression médullaire est évidente mais son étiologie reste obscure.

Le Mal de Pott est rapidement éliminé sur la négativité des tests tuberculiniques. On ne trouve aucune notion de traumatisme. Des tomographies multiples montrent l'absence de toute lésion osseuse, d'ostéite, de fracture ou de processus tumoral dans la région sous-occipitale.

Une extension continue fait régresser rapidement les manifestations neurologiques mais, l'instabilité de l'atlas incite à pratiquer une arthrodèse cervicale avec pose de deux greffons iliaques entre la tubérosité occipitale et l'apophyse épineuse de la troisième vertèbre cervicale.

Les suites opératoires immédiates sont simples, mais six semaines après l'intervention se constitue un tableau typique de maladie de Bouillaud : fièvre, asthénie, arthralgies, atteinte cardiaque clinique et électrique, signes biologiques inflammatoires.

On retrouve alors, à l'interrogatoire, l'existence d'une angine avec douleurs articulaires fugaces ayant précédé de trois semaines l'apparition de la luxation atloïdienne.

Sous traitement corticoïde et salicylé, les signes rhumatismaux, à l'exception du souffle systolique disparaissent. Sur le plan cervical, malgré la greffe, on assiste à un nouveau glissement de l'atlas sur l'axis et une nouvelle immobilisation avec traction continue permet une stabilisation par ankylose osseuse. L'attitude vicieuse persiste néanmoins.

Dans cette observation, le caractère fruste et fugace des signes initiaux du rhumatisme articulaire aigu explique que la luxation de l'atlas n'a pu être reliée à sa maladie causale

que sur des critères évolutifs ultérieurs à son diagnostic et même à son traitement.

A la même époque, DEBRE, MOZZICONACCI et ARTHUIS publient le cas d'un enfant de 10 ans (70) dont la mère remarque, le soir même où il rentre d'un aérium où il avait séjourné trois mois, qu'il présente un torticolis et de la fièvre.

Les jours suivants, une arthrite du poignet droit, une double atteinte cardiaque mitro-aortique dans un contexte de fièvre et d'asthénie permettent de poser le diagnostic de maladie de Bouillaud confirmée par les examens biologiques. Mais, malgré trois semaines de traitement corticoïde et antibiotique, la persistance du torticolis motive l'hospitalisation.

Le seul examen clinique témoigne des déformations de la luxation - rotation de l'atlas confirmée radiologiquement. On retrouve les signes cardiaques, et l'examen neurologique montre des réflexes polycinétiques aux membres inférieurs et un clonus inépuisable du pied bilatéral.

Le traitement associant Cortisone et Pénicilline, est complété par une immobilisation en minerve plâtrée pendant deux mois et demi. A l'issue de ce traitement, les signes de la maladie de Bouillaud, excepté les signes d'auscultation, ont disparu mais, si l'examen neurologique est redevenu normal, le déplacement osseux au niveau de la charnière cervico-occipitale persiste.

Les auteurs concluent : "l'évolution simultanée d'une endocardite rhumatismale mitro-aortique et d'un syndrome de Grisel ne saurait être une coïncidence ; il est facile de l'expliquer si on les considère l'une et l'autre comme la conséquence d'une infection à streptocoque hémolytique, ayant déterminé à la fois une complication articulaire, d'origine septique, traduite par une arthrite atloïdo-axoïdienne avec subluxation antérieure, et une complication non suppurée du type de la maladie de Bouillaud, traduite par une arthralgie du poignet droit et une endocardite mitro-aortique. La constatation d'un taux élevé d'anti-streptolysines (1600 u.) apporte à cette hypothèse une confirmation valable..."

Il est remarquable que toutes ces maladies, apparemment si différentes, susceptibles de provoquer une luxation de l'atlas, ont en commun la localisation pratiquement constante du germe dans la sphère rhinopharyngienne. Que les manifestations infectieuses restent localisées ou deviennent générales, c'est toujours en tant que pyogène qu'intervient le germe pour déterminer un syndrome de Grisel authentique.

- Formes incomplètes -

Outre les particularités liées aux circonstances étiologiques qui entourent son éclosion, la symptomatologie cervicale elle-même n'est pas toujours évocatrice de la maladie de Grisel.

L'ensemble des déformations de la forme typique : dépression sous-occipitale du côté de l'inclinaison, saillie de l'épineuse de l'axis du côté opposé, refoulement de la paroi postérieure du pharynx par l'arc antérieur de l'atlas ... déjà bien inconstant dans les véritables luxations de l'atlas, manque totalement dans les cas moyens ou légers qui ne se traduisent guère que par une simple inclinaison latérale due à la contraction prévertébrale avec relâchement paradoxal du sterno-cléido-mastoïdien ou par une flexion antérieure de la tête avec parfois rotation modérée.

Ces formes incomplètes dont l'isolement est justifié par le contexte caractéristique de la lésion rhinopharyngienne originelle, traduisent le premier stade du torticollis qui n'est pas allé jusqu'à la luxation atloïdienne (49). Leur fréquence est difficile à évaluer car elles ne sont pas l'objet de publications ; elles sont certainement, en fait, beaucoup plus nombreuses que les formes typiques mais souvent méconnues ou mal interprétées (49, 22).

Malgré sa difficulté, le diagnostic de ces formes mineures serait pourtant souhaitable puisque leur évolution spontanée est imprévisible : le plus souvent favorable, elle risque toujours d'aboutir dans un deuxième temps, à une luxation complète.

En l'absence d'un traitement adapté qui a ici toutes les chances de succès, ces syndromes de Grisel dont l'expression clinique est peu inquiétante au début, comportent les mêmes menaces que toutes les autres luxations antérieures de l'atlas : d'une part la persistance d'une attitude vicieuse définitive de la tête et du cou avec ses préjudices esthétique et fonctionnel et d'autre part, la possibilité d'une compression du tronc nerveux central parfois mortelle comme en témoignent quelques observations.

- Formes compliquées -

C'est en effet un cas de mort subite qui permit le premier diagnostic, post-mortem, de luxation spontanée de l'atlas (10).

Le malade qui présentait une profonde ulcération de l'arrière gorge, d'origine syphilitique, fut brusquement saisi de symptômes évoquant une "apoplexie" ; au bout de deux heures, la

tête du malade tomba en avant et il expira à l'instant.

L'autopsie objectiva la compression de la moelle entre l'odontoïde et l'arc postérieur de l'atlas.

L'observation présentée comme "une énigme" par RAMOND (96) concerne un homme de 47 ans chez qui, dans un contexte fébrile et douloureux, apparut une contracture aiguë des muscles de la nuque et du cou. Trois jours après, un toucher pharyngien motivé par l'installation d'une dysphagie permit de diagnostiquer un abcès rétro-pharyngien qui fut incisé.

Au bout de 15 jours, le malade apparemment guéri sortit de l'hôpital. Il mourut trois jours plus tard dans un tableau de paralysies s'étendant progressivement, associées à des troubles bulbaires.

L'autopsie ne fournit ici aucune explication ; elle ne montra ni foyer d'ostéomyélite cervicale, ni abcès intrarachidien, ni lésion évidente de la moelle cervicale

Au cours de la discussion suscitée par ce cas, APERT le rapproche d'une observation personnelle (3) d'une jeune fille décédée d'accidents cardiaques d'origine bulbaire et dont l'autopsie avait montré une saillie de l'apophyse odontoïde comprimant le bulbe contre l'arc postérieur de l'atlas. Il explique alors l'énigme de Ramond comme un cas de syndrome de Grisel consécutif à l'abcès rétro-pharyngien et compliqué de compression bulbaire.

D'autres exemples, heureusement moins dramatiques traduisent le même type de lésion médullaire.

C'est ainsi que le deuxième cas de torticollis rapporté par TEISSIER (124) fut considéré comme banal pendant des mois jusqu'à ce que l'apparition de signes de compression médullaire : paralysies extensives, troubles sphinctériens ... ait attiré l'attention sur les signes cervicaux caractéristiques et permis le diagnostic de luxation atloïdienne dont le traitement orthopédique entraîna la guérison des signes neurologiques.

Deux autres observations (126) illustrent la régression de complications sévères obtenue par le traitement de la luxation atloïdo-odontoïdienne responsable.

Une femme de 40 ans qui avait présenté un torticollis de Grisel après un abcès rétropharyngien devint progressivement quadriplégique et ne guérit qu'après une intervention avec greffe cervicale.

Une enfant de 4 ans souffrant d'un syndrome de Grisel après une amygdalectomie tomba dans un coma fébrile avec signe

de Babinski bilatéral et incontinence d'urines. Elle guérit aussi après une greffe cervicale.

Enfin, nous avons vu dans les cas de syndrome de Grisel au cours de la maladie de Bouillaud, dans la première observation: le développement d'un syndrome neurologique de compression haute unilatérale avec parésie du membre supérieur droit, troubles sensitifs superficiels au tact, réflexes ostéo tendineux vifs et signe de Babinski droit (90), tandis que dans la deuxième observation, sont notés des signes d'irritation pyramidale. (30)

Ces quelques exemples démontrent que le risque neurologique domine le pronostic du syndrome de Grisel.

Mais, beaucoup d'auteurs ont souligné que d'une manière générale, les luxations spontanées de l'atlas sont beaucoup moins menacées, par ces complications graves que les luxations traumatiques.

Déjà, BONNET (16) considérait qu'il y a entre luxation traumatique et luxation spontanée "toute la différence qu'il y a entre une compression modérée mais subite de la moelle qui fait mourir à l'instant même et une compression considérable mais lente et graduée à laquelle l'organe s'habitue sans qu'il survienne quelquefois aucun trouble remarquable des fonctions."

MALGAIGNE (79) note également que le retentissement médullaire des luxations atloïdiennes spontanées est dans la majorité des cas absent ou très minime. L'auteur explique ce fait par la progressivité de la formation de la luxation.

Cependant, BOEVER et HENNEBERT (15) estiment que les complications nerveuses des dislocations non traumatiques de l'atlas sont relativement fréquentes.

Outre les névralgies occipitales, ils notent des signes de compression médullaire ou bulbaire dans 17 % des cas et relèvent 9 décès dont 8 sont dus à la compression du névraxe et un à une méningite.

SIGNES RADIOLOGIQUES

Les circonstances de découverte d'un syndrome de Grisel sont donc très variées, tous les éléments d'orientation qui coexistent dans les formes typiques étant inconstants. Que l'on soit en présence d'un tableau complet, d'une attitude vicieuse modérée apparemment isolée ou même d'un syndrome neurologique central, dès que l'éventualité d'un déplacement de l'atlas est soupçonnée, l'examen radiologique s'impose.

C'est le temps essentiel du diagnostic de syndrome de Grisel puisque seules des radiographies permettent de visualiser la luxation de l'atlas par rapport à l'axis qui, replacée dans un contexte particulier, définit l'affection.

L'interprétation des clichés ne sera valable que si des conditions techniques rigoureuses ont été respectées et si l'on possède des documents pris sous les incidences fondamentales visant à explorer au mieux les interlignes articulaires atloïdo-axoïdiens, c'est à dire :

- en plus des clichés d'ensemble du rachis cervical,
- un profil de la charnière sous-occipitale aussi strict que le permet la déformation,
- une face transbuccale et
- des clichés dynamiques dont un en hyperflexion forcée et un en hyperextension.

Des tomographies sont aussi indispensables pour préciser les lésions anatomiques exactes dans les subluxations complexes et la structure de la trame osseuse de l'atlas et de l'axis.

Théoriquement, l'anatomie pathologique permet de distinguer plusieurs types de luxations atloïdiennes.

Si nous excluons d'emblée les luxations postérieures qui ne peuvent se concevoir sans une destruction de l'odontoïde ou de l'arc postérieur de l'atlas associée, le glissement en avant de l'atlas sur l'axis peut s'effectuer dans son ensemble ou n'intéresser qu'une masse latérale réalisant respectivement une subluxation antérieure bilatérale ou une subluxation rotation unilatérale. Ces deux mécanismes s'associant de façon variable sont susceptibles de donner des luxations complexes.

En pratique, le torticolis de Grisel se traduit essentiellement par une luxation rotation de l'atlas. On considère quatre formes radiologiques (22).

Dans la forme typique (49) on retrouve l'équivalent des trois déformations caractéristiques du torticollis mais, Grisel avait déjà fait la distinction entre les signes qui traduisent directement la subluxation de l'atlas et ceux, plus contingents, qui ne correspondent qu'à l'anomalie positionnelle de la tête inhérente à tout torticollis et n'appartiennent donc pas au déplacement osseux.

En effet, les rapports normaux de l'articulation atloïdo-axoïdienne vue de face sont modifiés par toute rotation de la tête même physiologique, qui implique un abaissement de l'atlas sur l'axis dont témoigne le pincement articulaire du côté vers lequel la tête est tournée.

De même, la rotation de la masse latérale de l'atlas diminue la largeur de sa projection optique et son déplacement postéro-interne détermine le décalage en marche d'escalier qui libère la surface articulaire correspondante de l'axis.

Une attitude physiologique explique également le débord de la masse latérale de l'atlas du côté de l'inflexion latérale : WERNE (135) a montré que la latéro-flexion dans l'articulation occipito-atloïdienne s'accompagne toujours d'une rotation de la surface antérieure de l'axis dans la même direction, dégageant ainsi l'angle inféro-externe de l'atlas.

Une simple rotation peut être à l'origine d'un certain nombre des aspects retrouvés dans les formes radiologiques complètes : le pincement articulaire et le dégagement de la partie externe de l'axis du côté de la rotation céphalique, le débord externe de la surface articulaire de l'atlas du côté opposé.

La réalité de la luxation ne peut donc être affirmée que sur l'existence de deux autres signes qui lui sont propres : de face, la superposition des masses latérales de l'atlas et de l'axis fait disparaître l'interligne articulaire du côté de l'inflexion latérale.

De profil, surtout, la perte de contact entre l'arc antérieur de l'atlas et la dent de l'axis est pathognomonique de la luxation antérieure.

Normalement, l'interligne articulaire odonto-atloïdien est limité en avant par la coupe optique de l'arc antérieur de l'atlas, en arrière par la face antérieure de l'odontoïde et ne tolère pratiquement aucune modification physiologique. L'espace entre les bords parallèles de ses surfaces articulaires ne doit pas dépasser deux millimètres et demeure inchangé lors des mouvements.

Ces critères stricts, parfaitement valables chez l'adulte, doivent être plus nuancés quand il s'agit d'enfants. On admet chez eux une plus grande variabilité : deux millimètres à deux et demi sur les clichés en extension, deux à trois millimètres en flexion ; et la possibilité chez un même enfant de constater une variation de deux à trois millimètres entre l'extension et la flexion ne suffit pas pour conclure au caractère pathologique de l'articulation (62).

Dans les formes radiologiques "dissociées", les radiographies de face sont muettes, mais l'élargissement de l'espace odonto-atloïdien, évident, sur les clichés de profil, permet encore un diagnostic aisé.

Il peut s'agir de torticolis infantiles laissés longtemps sans traitement et où le jeu des articulations du rachis sous jacent a compensé et masqué la déformation initiale sans avoir modifié la subluxation proprement dite.

Les formes radiologiques "minimes" traduisent les subluxations légères et sont difficiles à interpréter surtout chez l'enfant car la distance entre odontoïde et arc antérieur de l'atlas est à la limite de la normale.

Enfin , les formes radiologiquement "muettes" correspondent aux "déformations rotatoires" (15).

De face, l'apophyse odontoïde est en situation normale.
De profil, il n'y a pas d'arguments permettant d'affirmer le déplacement osseux.

GRISEL a rapproché de ces luxations unilatérales se traduisant par un torticolis, des subluxations bilatérales sans rotation illustrées par le cas de SWANBERG (120).

Là aussi, le signe capital est l'augmentation de l'espace atloïdo-odontoïdien.

Selon que ces formes se combinent à un certain degré de rotation et d'inflexion latérale, elles constituent des formes intermédiaires se rapprochant des précédentes : de face, les espaces articulaires entre les masses latérales sont plus ou moins symétriques et plus ou moins pincés, selon l'importance relative des différentes composantes du déplacement ; de profil, la luxation antérieure est toujours nette.

Dans tous les cas, des examens radiographiques réguliers permettront de suivre l'évolution des lésions sur le plan orthopédique et aussi d'évaluer les risques neurologiques en mesurant la profondeur du canal rachidien, élément déterminant pour adapter l'attitude thérapeutique.

DIAGNOSTIC

Nous voyons que la radiologie est le complément indispensable de la clinique dans l'affirmation d'un syndrome de Grisel.

Dans la grande majorité des cas, elle authentifie l'origine osseuse du torticollis et élimine du même coup :

- Un torticollis congénital par rétraction fibreuse du sterno-cléido-mastoïdien qui associe à une attitude vicieuse indolore, une asymétrie faciale et une tuméfaction ou une induration avec rétraction d'un muscle sterno-cléido-mastoïdien.

- ainsi qu'un torticollis par contracture du sterno-cléido-mastoïdien.

L'examen clinique en révélant l'existence d'une phase aiguë et surtout l'état de relâchement paradoxal du sterno-cléido-mastoïdien avait déjà permis de considérer ces étiologies comme fort improbables.

De même, une localisation cervicale de la discopathie calcifiante de l'enfant (56) que l'on pourrait envisager devant un torticollis avec limitation douloureuse de la mobilité s'accompagnant de signes d'infection respiratoire supérieure avec des adénopathies cervicales, de la fièvre, une légère accélération de la vitesse de sédimentation et une leucocytose ne peut être formellement écartée que sur l'examen radiologique.

Enfin, tout doute sur l'origine nerveuse du torticollis soit par paralysie de la musculature du rachis cervical, mais la poliomyélite est exceptionnellement en cause, soit lié à une tumeur de la fosse postérieure est levé par la même occasion.

La luxation de l'atlas étant donc confirmée, les radiographies contribuent également à éliminer les principales lésions osseuses susceptibles de lui être associées : des malformations congénitales de la charnière cervico-occipitale ou des vertèbres cervicales (hémivertèbre surnuméraire, aplasie d'une hémivertèbre, fusion atloïdo-occipitale ou atloïdo-axoïdienne), des signes de fracture, des signes d'atteinte infectieuse des os ou des articulations : image de mal de Pott sous-occipital avec pincement articulaire et destruction osseuse dans un contexte clinique de tuberculose, ostéomyélite occipitale ou cervicale très rare...

A l'issue de cette étude minutieuse, on est en droit de considérer qu'une luxation rotation de l'atlas isolée, sans aucune lésion associée évoquant un traumatisme, sur un squelette paraissant indemne de toute lésion autre que le déplacement vertébral, définit la traduction radiologique du syndrome de Grisel.

Ce n'est que dans les formes radiologiquement muettes que l'on devra se fier au seul contexte clinique pour porter le diagnostic de forme mineure de maladie de Grisel.

PATHOGENIE

GRISEL explique l'apparition soudaine et définitive du torticolis naso-pharyngien de la manière suivante :

Une infection spontanée ou post-opératoire partie du naso pharynx suit les voies lymphatiques de l'anneau péripharyngien, détermine dans l'espace rétro-pharyngien une poussée aiguë de lymphangite, d'adénite, de cellulite qui, s'étendant au deuxième relais ganglionnaire, devient visible et palpable au niveau des ganglions supérieurs de la chaîne jugulaire interne et inclut les insertions du long du cou et du grand droit antérieur ainsi que les muscles droits et obliques de la nuque sur tout leur trajet.

Il en résulte une contracture musculaire qui provoque dans l'articulation sous-occipitale un violent mouvement d'inflexion antérieure et d'inclinaison latérale avec rotation. La masse latérale de l'atlas, pressée entre l'occipital et l'axis, sous l'action des muscles qui s'insèrent sur l'arc antérieur et l'apophyse transverse, est énucléée, chassée en avant et un peu en dehors.

De plus, les autres muscles : scalènes, angulaires, sterno-mastoïdien, trapèze, subissent une contracture réflexe qui ajoute à la déviation sous-occipitale la participation du rachis cervical sous jacent, contribuant à l'attitude vicieuse extrême du début. Cette contracture réflexe cesse rapidement et la déviation reste localisée à la charnière occipito-cervicale.

Selon l'auteur, le cas de SWANBERG (120) confirmerait ce mécanisme puisque dans cette luxation bilatérale antérieure, sans rotation "le rôle capital de la contracture musculaire dans sa production apparaît encore mieux". Les muscles prévertébraux mis symétriquement en contracture par un foyer médian ou bilatéral ont certainement luxé l'atlas en l'attirant et en rapprochant invinciblement occipital et axis "sans que l'hypothèse de rupture du ligament transverse nous paraisse nécessaire".

Faisant ainsi porter toute la responsabilité de la luxation atloïdienne à la contracture musculaire, GRISEL exclut l'éventualité d'une origine arthritique sur des considérations cliniques : brutalité d'installation de la luxation, caractère adénolymphangitique de l'affection ... et radiologiques : absence de tout signe d'atteinte osseuse ou articulaire : "Le drame infectieux rétropharyngien se passe en avant des articulations et ne les intéresse qu'accessoirement ou même pas".

Enfin, il insiste sur le terrain particulier où se produisent les luxations : fillettes de 8 à 12 ans chez qui la mobilité du rachis cervical est portée à son degré extrême par la conformité des extrémités articulaires due à l'âge et par la laxité des ligaments due au sexe.

Cette théorie pathogénique qui a le mérite d'être la première adaptée aux conditions étiologiques du syndrome de Grisel a été rapidement controversée par plusieurs auteurs. Car, si l'on peut admettre que la contracture musculaire isolée est à l'origine des formes minimales de torticollis naso-pharyngien, radiologiquement muettes c'est à dire des simples déformations rotatoires (15), ce facteur est jugé insuffisant pour causer une véritable luxation de l'atlas qui implique une défaillance du ligament transverse, l'intégrité de l'odontoïde ayant été vérifiée (120, 132).

Cette incompétence du ligament transverse a été diversement interprétée.

Pour certains auteurs (47, 133), la vasodilatation induite par la proximité d'un foyer inflammatoire entraînerait une fragilisation des segments osseux voisins par un processus de "décalcification hyperhémique des os".

A l'occasion d'un traumatisme ou même d'un mouvement un peu brusque, les points d'attache ligamentaire seraient arrachés de l'os calcifié et ramolli, et cette désinsertion du ligament transverse à point de départ osseux autoriserait le glissement antérieur de l'atlas sur l'axis.

L'étude expérimentale sur des lapins du rôle de l'inflammation de voisinage (74) démontre que le processus hyperhémique ne se limite pas aux éléments osseux et qu'il affaiblit aussi beaucoup les ligaments eux-mêmes. Quand on applique à ceux-ci des forces croissantes, ils se rompent prématurément et leur rupture se produit à proximité des points d'attache mais sans arrachement osseux.

L'hyperhémie aurait donc un double point d'impact au niveau du ligament transverse.

D'autres auteurs (122, 88) relient le torticollis naso-pharyngien à une ostéïte subaiguë de l'atlas. Il s'agirait plus

précisément d'une périostite qui régresserait sans altérer l'os sous jacent mais induirait une contracture éventuellement musculaire mais surtout des ligaments à partir de leurs insertions.

A l'appui de cette hypothèse, sont signalées dans certains cas (122) des images d'abcès osseux ou de destruction des surfaces articulaires au milieu d'une ostéoporase diffuse. Toutefois, le plus souvent, cette périostite a minima resterait méconnue.

Une autre hypothèse (63, 12) attribue le relâchement ou la rupture du ligament transverse directement à une arthrite atloïdo-axoïdienne vraie, secondaire à l'inflammation de voisinage qui s'étendrait jusqu'à la bourse séreuse existant au niveau de l'articulation syndesmo-odontoïdienne, la distendrait ainsi que le ligament transverse dont elle est partie intégrante.

Déjà WITTEK (139) avait supposé qu'une "effusion métastatique" d'un processus inflammatoire de la tête ou du cou pouvait être responsable d'une "distension-luxation". Ce mécanisme paraît aussi le plus apte à expliquer la survenue des syndromes de Grisel au cours de la maladie de Bouillaud (30).

Loin de s'opposer les unes aux autres, toutes ces théories semblent se compléter ; chacun des facteurs qu'elles invoquent : contracture musculaire, décalcification hyperhémique, périostite ou arthrite atloïdo-axoïdienne, étant susceptible de participer en jouant un rôle plus ou moins important selon les cas.

De cette notion, BOEVER et HENNEBERT (15) ont déduit leur "théorie mixte".

Ils supposent deux mécanismes possibles dont la différence réside surtout dans l'ordre des séquences qui les composent.

Dans le premier mécanisme, l'infection se propageant par voie lymphatique irrite dans un premier stade les insertions des muscles qui se contractent. Puis, elle atteint les ligaments et les tissus périarticulaires qu'elle oedématie et fragilise ; c'est à ce stade seulement que leur élongation et leur rupture deviendraient possibles. Dans un troisième temps, les os et les articulations seraient eux-mêmes atteints. Le processus peut se stabiliser à un quelconque de ces stades et aboutir selon les cas : soit à une simple déformation rotatoire, soit à une luxation sans ostéite, soit à une luxation avec ostéite ou ostéoarthrite toujours associée à une contracture musculaire plus ou moins marquée.

Dans le deuxième mécanisme, toujours mis en jeu lors des infections propagées par voie générale (septicémies, rhumatismes articulaires aigus ...) et parfois lors des infections propagées par voie lymphatique, le foyer infectieux atteint directement le périoste ou l'articulation et entraîne une contracture musculaire, secondaire. Le ligament transverse est lésé soit en tant qu'élément constitutif de l'articulation transverse-odontoidienne, soit par l'extension de l'inflammation périarthritique.

On pourra constater une simple ostéite ou ostéoarthrite sans luxation ou une luxation consécutive à ces lésions osseuses ou articulaires qu'on ne peut pas toujours mettre en évidence : arthrite pure, foyer minime, seulement perceptible sur des tomodographies, clichés trop précoces ou trop tardifs .. Il est donc très difficile d'affirmer ou de réfuter une participation ostéoarthritique.

En fait, il est souvent impossible de distinguer la responsabilité relative de tel ou tel mécanisme ; toutefois, l'évolution est parfois utile : par exemple, la guérison de beaucoup de déformations rotatoires après la simple élimination du foyer causal rend peu vraisemblable l'hypothèse d'une ostéoarthrite.

Malgré la diversité des voies que peut suivre un processus infectieux pour réaliser une luxation atloïdo-axoïdienne, la rareté du syndrome de Grisel par rapport aux innombrables maladies susceptibles de le provoquer est évidente.

Si l'on tient compte de la grande instabilité qui, à l'état normal, caractérise les articulations entre atlas et axis, il semble que la conjonction de circonstances variées soit indispensable pour rompre un équilibre apparemment si précaire.

On a souligné en particulier que ces dislocations apparaissent sur un terrain spécial : si la prédominance féminine notée par GRISEL (49) et LAMAZOU (67) n'est pas confirmée dans toutes les études (22,15), la grande fréquence de sa survenue chez des enfants est incontestable (49,22,15,67). Le degré extrême de la mobilité de l'articulation atloïdo-axoïdienne, l'hypermvascularisation osseuse, l'hyperlaxité ligamentaire et le développement maximum des amygdales pharyngiennes qui favorise les infections rhino-pharyngiennes rendent aisément compte de ces observations.

Dans certains cas, on fait aussi intervenir une fragilité congénitale de la charnière cervico-occipitale, voire une faiblesse congénitale du ligament transverse (68,46).

Ces considérations pathogéniques ont un grand intérêt pratique puisqu'elles conduisent à une meilleure compréhension du phénomène et par conséquent à l'élaboration d'un traitement mieux adapté.

ATTITUDE THERAPEUTIQUE.

Jusqu'à une époque récente, le traitement du syndrome de Grisel, généralement diagnostiqué au stade de torticollis chronique posait les problèmes orthopédiques communs à toutes les luxations atloïdo-axoïdiennes : il s'agit de réduire la dislocation puis de maintenir la réduction.

La méthode de réduction la plus couramment utilisée est l'extension continue à point d'appui sous mentonnier pendant plusieurs semaines.

Ont également été proposées l'immobilisation à plat, tête pendante ou la manipulation sous narcose ...

Les moyens de contention habituels sont : le port d'une minerve plâtrée pendant plus d'un mois, suivi d'une rééducation.

Dans les cas mineurs, on se contente d'une minerve ou d'un collier en plastique.

Au contraire, dans les cas récidivants ou compliqués de compression médullaire, une intervention chirurgicale est parfois indiquée : greffe cervico-occipitale, ligature de l'arc postérieur de l'atlas et de l'épineuse de l'axis, éventuellement laminectomie de décompression ...

Dans les formes mineures, une immobilisation la tête à plat suffit.

Dans les formes complètes, la réduction est indispensable soit par traction continue mais une récidive est toujours possible ; soit sous anesthésie générale. Dans les deux cas, le port d'une minerve succède à ces manoeuvres.

Enfin, des complications neurologiques justifient une intervention chirurgicale.

L'application de ces principes entraîne souvent une guérison qui n'est qu'apparente, la luxation étant devenue irréductible et qui ne met pas à l'abri de récidives ou d'aggravations secondaires.

Cependant, il semble que l'évolution récente des conceptions thérapeutiques est en train de faire disparaître la séméiologie classique du syndrome de Grisel avec ses deux phases : aiguë et chronique (67).

Si l'on considère en effet que le point commun à tous les syndromes de Grisel est l'origine infectieuse de l'inflammation locale responsable de la luxation, la prescription précoce d'une association d'antibiotiques et d'antiinflammatoires (après avoir demandé un bilan biologique : numération formule sanguine, vitesse de sédimentation, anti-streptolysines ..) réalise une prévention efficace du torticollis chronique.

Si ce traitement est institué à la période aiguë du syndrome de Grisel, la lutte active contre les phénomènes inflammatoires évite le déplacement des surfaces articulaires qui est leur conséquence, ne laissant subsister qu'un torticollis aigu fébrile banal régressant rapidement.

On peut même imaginer que l'antibiothérapie systématique des infections rhino-pharyngiennes aiguës de l'enfant empêche la possibilité d'apparition secondaire d'un torticollis ... naso-pharyngien.

Ces conceptions optimistes semblent confirmées par la raréfaction des publications relatant des nouveaux cas de syndrome de Grisel au cours de ces dernières années.

II. LA LUXATION RHUMATOÏDE CHEZ L'ADULTE

La luxation de l'atlas reste néanmoins un problème d'actualité car, depuis une vingtaine d'années, elle a été signalée avec une fréquence non négligeable au cours de rhumatismes inflammatoires chroniques.

PATHOGENIE

Le mécanisme de ces luxations se conçoit facilement dans le cadre de la maladie rhumatoïde et les auteurs sont pratiquement unanimes à reconnaître là une conséquence de l'atteinte de la charnière cervico-occipitale par le processus rhumatoïde, ce que des études anatomo-pathologiques ont vérifié (79,78,106).

Les articulations atloïdo-axoïdiennes proprement dites, ainsi que les deux articulations que présente l'odontoïde : en avant avec l'arc antérieur de l'atlas, en arrière avec le ligament transverse, sont le siège d'une atteinte inflammatoire du même type que celle des articulations périphériques, débutant au niveau de la synoviale d'abord rouge, oedémateuse, brillante puis hypertrophique enfin, recouverte de villosités papillomateuses grisâtres.

En même temps, de sa zone d'insertion sur le cartilage, prolifère une languette conjonctivo-vasculaire ou pannus qui s'étend vers le centre de l'articulation et se couvre de granulations qui s'enfoncent dans le cartilage en le fendillant puis le détruisant.

Les lésions osseuses apparaissent seulement à ce stade. Il s'agit d'abord d'une ostéoporose avec amincissement des lamelles et élargissement des espaces médullaires infiltrés de graisse ; puis le tissu de granulation avec ses nodules pseudo-folliculaires détruit l'os plus ou moins rapidement.

Ces destructions osseuses intéressent surtout l'odontoïde, ce dont témoignent les signes radiologiques assez fréquents, réalisant au maximum une véritable ostéolyse (39) et parfois les masses latérales de l'atlas, aboutissant à une pseudo invagination basilaire secondaire (82).

Nous avons vu que la rupture du ligament transverse permet la luxation antérieure de l'atlas (135) ; sa simple distension suffirait à expliquer les luxations "provoquées" par l'hyperflexion antérieure du cou.

Hors, inclus dans le foyer d'ostéoarthrite puisqu'il fait partie intégrante de l'articulation transverso-odontoïdienne par le petit cartilage qu'il renferme, le ligament transverse a de fortes chances d'être lui-même le siège d'un granulome inflammatoire avec nécrose fibrinoïde susceptible de le distendre puis de le rompre.

De rares cas ont été signalés où la vérification anatomique ne retrouvait plus du tout le ligament transverse (55,98).

La capsule et les ligaments périarticulaires sont eux aussi altérés par suite de la périarthrite, très souvent ramollis et atrophiques, quelquefois déchirés ou même détruits et nécrosés (29).

Ces lésions, si elles ne suffisent pas à elles seules, associées à la contracture périarticulaire, favorisent le glissement des surfaces articulaires atloïdo-axoïdiennes que des conditions anatomiques particulières rendent très probable dès que le ligament transverse n'est plus en mesure d'assumer son rôle.

Ce mécanisme de base, apparemment commun à toutes les luxations atloïdiennes rhumatoïdes peut certainement se combiner aux autres facteurs invoqués dans la pathogénie du syndrome de Grisel et en particulier à "l'hyperhémie décalcifiante", à la distension du ligament transverse par le gonflement des bourses séreuses ...

Ces interférences nous conduisent à nuancer la classification trop schématique des luxations spontanées de l'atlas en deux catégories : celles survenant chez des enfants au décours d'une infection généralement bénigne et celles décelées chez des adultes au cours d'une maladie ancienne et grave, essentiellement un rhumatisme inflammatoire chronique (15,46).

Nous verrons en effet que, quoique plus rare, la luxation de l'atlas peut s'observer chez des enfants atteints de polyarthrite chronique, de même que le syndrome de Grisel était parfois décrit chez des adultes.

Cependant, les circonstances du diagnostic étant différentes selon l'âge, nous étudierons d'abord les lésions de la luxation rhumatoïde chez l'adulte.

FREQUENCE

L'appréciation de la fréquence des luxations atloïdiennes chez des adultes atteints de polyarthrite chronique a sensiblement varié car elle dépend du mode de sélection des malades considérés et des techniques de dépistage utilisées.

Entre 1950 et 1960, on relève surtout des observations de cas isolés considérés comme exceptionnels (29,24,129).

Durant la même période, BOEVER et HENNEBERT (15) ne notent que 3 rhumatismes chroniques dont une seule polyarthrite parmi les étiologies des 119 cas de dislocation spontanée de l'atlas qu'ils passent en revue.

Mais, l'accent ayant été mis sur la latence possible d'une telle lésion qui n'exclut pas pour autant une éventuelle évolution vers des complications neurologiques graves, de nombreux auteurs ont repris des séries de malades souffrant de polyarthrite chronique et ont recherché systématiquement des luxations de l'atlas.

BALL (6) en trouve 3 sur 20 vérifications anatomiques post mortem.

SHARP et PURSER (113) reprenant les dossiers des 79 polyarthrites hospitalisées au cours d'une année, examinent leurs clichés cervicaux de profil, pratiqués en flexion dans 74 cas : 18,9% montraient une distance atloïdo-odontoïdienne anormale. Ils comparent ce pourcentage à celui qu'ils obtiennent en prenant au hasard 1.478 sujets dans la population générale dont ils étudient les radiographies cervicales. Ils constatent alors un diastasis atloïdo-odontoïdien considéré comme anormal car supérieur à 3 millimètres et très probablement lié à la polyarthrite rhumatoïde chez 3,2% des sujets présentant un signe quelconque de l'affection et chez 6,4% de ceux présentant un tableau clinique net de la maladie sans avoir nécessité une hospitalisation.

MARTEL (82) sélectionne, lui, 34 malades sur le fait qu'ils présentent une importante gêne cervicale ou une polyarthrite particulièrement sévère. Des tomographies de profil en flexion décèlent une augmentation de l'intervalle atloïdo-odontoïdien chez environ 70% de ces sujets. Le même auteur, quelques années plus tard (84) en examinant 100 cas consécutifs de polyarthrite sans exiger de critères particuliers ne retrouve que 34 fois un élargissement du diastasis atloïdo-odontoïdien. (La clientèle de sa clinique était toutefois généralement atteinte de polyarthrite sévère).

Cet exemple illustre l'influence du choix de l'échantillonnage sur les résultats : 19% (111) sur 52 malades radiographiés à la suite de signes fonctionnels cervicaux, 38% (108) sur 60 polyarthrites ...

Actuellement, on admet généralement le chiffre de 25% comme représentatif de la proportion des cas de polyarthrite où on découvre, à l'âge adulte, une luxation de l'atlas sur l'axis (26,86...)

Cette fréquence est relativement importante et se reflète dans l'augmentation rapide du nombre de cas décrits dans la littérature au cours de ces dernières années qui est passé de 100 en 1964 (108) à 150 en 1969 (43).

ETUDE CLINIQUE

Dans le syndrome de Grisel, nous avons vu que c'était souvent la persistance d'un torticolis qui motivait l'examen radiographique établissant sa relation avec une luxation de l'atlas dont l'étiologie infectieuse n'était retrouvée qu'à posteriori.

Dans la luxation rhumatoïde de l'adulte, au contraire, c'est la maladie causale qui domine le tableau clinique et, la pratique systématique de clichés cervicaux est indispensable pour déceler une luxation atloïdienne dont la symptomatologie est fréquemment noyée dans celle de la polyarthrite.

- Contexte de polyarthrite.

Des études statistiques ont permis de relever certains caractères communs aux polyarthrites rhumatoïdes susceptibles de constituer une luxation atloïdo-axoïdienne.

La durée d'évolution de la polyarthrite semble jouer un rôle important : SERRE, SIMON, JANICOT et LEVY (108) constatent que plus de la moitié des cas luxés évoluent depuis plus de 5 ans ; 70% des cas luxés de COULON, ISDALE et ROSE (26) évoluaient depuis plus de 5 ans et parmi eux, les deux tiers depuis plus de 10 ans ; de même, MATHEWS (86) ne trouve que 9% de luxations parmi les malades atteints depuis moins de 5 ans et 60% parmi ceux évoluant depuis plus de 15 ans.

Il en résulte que l'on découvre plutôt des luxations de l'atlas chez des malades âgés de plus de 50 ans (113,110,108), la plupart des études concernant la polyarthrite de l'adulte

Dans quelques unes de ces séries sont inclus des adultes dont la maladie a débuté dans l'enfance ; leur luxation est généralement révélée avant l'âge de 30 ans (1,9,82,83,99), ce qui correspond à une durée d'évolution comparable.

Il apparaît aussi que les luxations de l'atlas se rencontrent au cours de polyarthrites dont l'évolutivité et les manifestations périphériques sont particulièrement sévères.

Selon SHARP et PURSER (113) la dislocation atloïdienne est découverte au cours d'une maladie grave et incapacitante. Sur leurs

26 cas, 5 malades peuvent fournir une petite activité, 8 ont une activité très restreinte, et 13 sont plus ou moins impotents.

MARTEL (82) insiste sur "l'instabilité articulaire" généralisée qui cause de nombreuses dislocations articulaires périphériques ; et même, chez au moins 7 de ses 34 malades présentant une luxation de l'atlas, l'existence d'une rupture spontanée de tendon est démontrée (34).

SIRRE et collègues -(107) confirment que les dislocations articulaires périphériques sont plus fréquentes dans les observations comportant une luxation de l'atlas (50% des cas) que dans celles qui n'en comportent pas (33% des cas).

L'allure clinique de l'affection rhumatoïde paraît assez homogène.

Il s'agit de polyarthrites anciennes, qu'elles aient débuté dans l'enfance ou à l'âge adulte, diffuses, atteignant pratiquement toutes les jointures périphériques et s'accompagnant de dégâts ostéo-articulaires importants avec déformations caractéristiques.

Des signes systémiques témoignent de la sévérité de l'affection ; on retrouve souvent des nodosités sous cutanées : 54% (113), 40% (26) ; la sérologie rhumatoïde est positive dans la majorité des cas : 85% (113), 95% (107), 100% (4), 80% (26), 95% (43).

D'autre part, on a souligné le fait que la majorité des luxations rhumatoïdes de l'atlas s'observent dans le cadre des polyarthrites soumises à une corticothérapie continue et longtemps prolongée : 22 cas sur 27 (43), 9 sur 10 (111), 21 sur 23 (107), 5 sur 5 (4).

Cette constatation semble toutefois liée au caractère sévère de la maladie causale souvent disloquante qui a nécessité une corticothérapie (82,107,87,43).

Mais on peut aussi admettre que ces corticoïdes jouent un rôle par leur action catabolique sur le système ostéo-ligamentaire et par leurs propriétés antalgiques autorisant des mouvements trop intenses sur une charnière cervico-occipitale déjà fragile (107, 87,43).

Aucune étude comparative ne permettant de trancher formellement ce problème, tous les auteurs s'accordent à considérer la corticothérapie comme un facteur éventuellement favorisant auquel on ne peut pourtant imputer la fréquence croissante des luxations

atloïdiennes, d'autant plus qu'il en existe des cas indiscutables survenus au cours de polyarthrites chroniques indépendamment de toute corticothérapie (82,43).

Tout tableau de polyarthrite chronique évoluant depuis plus de 5 ans, diffuse, déformante, se situant au stade III ou IV selon les critères évolutifs de Steinbrocker (43), dont les tests sérologiques sont positifs et par conséquent soumise à un traitement corticoïde, impose un examen radiographique du rachis cervical qui, une fois sur quatre, montrera une luxation atloïdienne.

Mais, nous l'avons vu, aucun de ces caractères n'est constant ou déterminant : l'âge est variable, la polyarthrite est parfois récente (26,107)...

- Signes cervicaux.

On ne peut pas non plus compter sur d'éventuelles manifestations fonctionnelles relevant du rachis cervical pour évoquer le diagnostic.

SHARP et PURSER (113) ayant étudié 48 cas de dislocation spontanée de l'atlas, dont 26 au cours de la polyarthrite rhumatoïde avaient individualisé un syndrome clinique qui leur paraissait caractéristique du déplacement osseux et associait :

- l'existence d'une douleur à la partie supérieure du cou irradiant vers la région occipitale et quelquefois vers les régions temporale et frontale, très accentuée par des secousses ;
- avec la difficulté à relever la tête après avoir regardé vers le bas, souvent accompagnée d'une difficulté à se raser sous le menton et de la sensation que la tête "tendait à tomber en avant";
- et l'aplatissement de la courbe occipito-cervicale avec un torticollis plus ou moins intense.

Les auteurs précisent toutefois que ces symptômes, constamment retrouvés chez les sujets atteints de spondylarthrite ankylosante, étaient absents dans une proportion importante de cas d'arthrite rhumatoïde et qu'alors, seuls des clichés dynamiques avaient permis le diagnostic.

Cet avis est communément admis : la scène clinique se résume souvent à des signes locaux modérés, non spécifiques et attirant peu l'attention au cours de polyarthrites sévères et diffuses où l'atteinte du rachis cervical est habituelle tout en restant au second plan, derrière les signes périphériques.

Parmi ces symptômes cervicaux, les plus fréquents sont : en premier lieu des douleurs, d'apparition précoce, d'intensité variable, qui n'ont pas une signification bien précise.

Mais, certains indices ont parfois une valeur d'orientation (8,99,87,43).

Leur localisation cervicale haute, sous-occipitale ;
Leurs irradiations vers les régions occipitale, temporale, frontale, voire même quand elles sont très intenses dans le dos ou vers les épaules.

Leur mode d'apparition généralement progressif peut être brutal : une des malades de SHARP et PURSER (113) somnolait dans son fauteuil à bascule quand elle ressentit brusquement une sorte de craquement au niveau de son cou qui immédiatement devint raide et très douloureux.

Leur évolution : parfois brèves, ces douleurs peuvent se prolonger pendant des heures et des jours ; modérées dans la majorité des cas, dans d'autres, elles sont particulièrement vives, et aiguës : "douleur terrible de la nuque"... "semblables à des chocs électriques" ... Beaucoup sont capricieuses avec recrudescence nocturne et surtout, de nombreux malades signalent qu'elles sont souvent déclenchées ou majorées par des mouvements brusques, ou le ballottement de la tête, spécialement lors des déplacements en automobiles, tramways ...

Ces poussées de cervicalgies ou de céphalées coïncident fréquemment avec des poussées inflammatoires au niveau des articulations périphériques (107).

Un certain degré de raideur cervicale peut également gêner ces malades, surtout en ce qui concerne la rotation ; "la malade tient sa tête raide et se tourne d'un bloc pour regarder de côté, ou bien roule obliquement les yeux" (129)

Quelques uns éprouvent une sensation de craquement lors des mouvements de rotation, ou une impression d'instabilité de la tête (113).

ROBINSON (99) note dans plusieurs cas une sensation de faiblesse du cou : une de ses malades ne peut lever la tête du lit au réveil ou la garder en position normale plus de quelques minutes; d'autres ont beaucoup de difficulté à tenir leur cou droit et sont obligés d'utiliser leurs mains pour la soutenir.

L'existence d'une attitude vicieuse évocatrice est, en fait, très rare. Le triple déplacement de la tête déportée en avant, fléchi sur le cou, le menton étant rapproché du sternum avec effacement de la courbure normale de la nuque et parfois légère rotation et inclinaison latérale, est exceptionnellement décrit (14,110,113) et, toujours dans des observations de luxations sévères et très anciennes.

Plus couramment la déformation constatée est minime et donne simplement l'impression que le cou est raccourci ou que la tête est déjetée en avant.

La recherche soigneuse des principaux signes traduisant la luxation : saillie postérieure de l'épineuse de l'axis, comblement de la fossette de la nuque (24), bombement de l'arc antérieur de l'atlas perçu au toucher pharyngien reste en général négative.

L'examen met en évidence une limitation de la mobilité du rachis cervical surtout dans la rotation uni ou bilatérale et dans l'inclinaison latérale d'un côté, la flexion extension étant relativement respectée.

Parfois, à un stade plus tardif, la rigidité du cou entrave les mouvements dans toutes les directions.

La pression sur l'atlas ou l'axis réveille souvent un point douloureux.

Chez des adultes souffrant de polyarthrite chronique, on s'aperçoit que très rares sont les cas où la clinique

avait permis de soupçonner la luxation atloïdienne avant sa confirmation radiologique (110, 43).

Par contre, quand on reprend les dossiers des malades chez qui des radiographies systématiques du rachis cervical ont révélé une luxation de l'atlas, on est surpris par le fait que les symptômes cervicaux n'avaient jamais revêtu une importance suffisante pour inciter à une étude radiologique ; les autres localisations articulaires de la maladie dominaient le tableau clinique.

Il n'existe donc pas de syndrome clinique évocateur de luxation atloïdo-axoïdienne dans la polyarthrite chronique de l'adulte.

La présence de cervicalgies n'est nullement caractéristique ; elle doit faire éliminer une cause associée : hypertension artérielle, tumeur cérébrale, fracture ou cancer vertébral, arthrose cervicale surajoutée...

En fait, bien souvent liées à la maladie rhumatoïde, elles ne permettent pas d'augurer des lésions anatomiques. Les malades sans luxation souffrent aussi souvent de la charnière cervico-occipitale que ceux avec luxation. (108) Cependant, ces douleurs semblent devoir être rattachées aux arthrites associées plutôt qu'à la luxation. (107, 108)

Enfin, la plupart des études systématiques font état de luxations atloïdiennes découvertes chez des sujets qui ne s'étaient jamais plaints de la charnière cervico-occipitale et ne présentaient aucun symptôme cervical. (112, 108, 43, 86)

SIGNES RADIOLOGIQUES

L'absence de parallélisme entre le déplacement de l'atlas et une éventuelle symptomatologie cervicale non spécifique justifie la recherche systématique d'une luxation par des examens radiographiques réguliers, pratiqués dans des conditions techniques irréprochables, au cours de toute polyarthrite rhumatoïde de l'adulte.

Même si les signes fonctionnels font défaut, chaque bilan radiologique de la charnière cervico-occipitale doit comporter nécessairement une étude dynamique car l'aspect normal des clichés standard ne permet pas d'éliminer une "luxation provoquée" de l'atlas.

Le cliché de face, bouche ouverte, fournit peu de renseignements relatifs à la luxation puisque, dans la polyarthrite chronique de l'adulte, celle-ci, généralement antérieure et symétrique (129,87) ne modifie pas la position de l'odontoïde par rapport aux masses latérales.

Il est toutefois très utile, ainsi que des coupes tomographiques de face et de profil, pour préciser l'état des structures osseuses et articulaires de la région atloïdo-axoïdienne, souvent remaniées par d'autres lésions associées ou non à la luxation.

Le cliché de profil, en position moyenne, permet d'affirmer le diagnostic de luxation antérieure de l'atlas sur l'axis quand il montre un élargissement de l'espace entre l'arc antérieur de l'atlas et la face antérieure de l'odontoïde qui en est le signe pathognomonique.

Les critères admis chez l'adulte sont encore plus stricts que chez l'enfant : selon COUTTS (27) au delà de 20 ans, l'espace atloïdo-odontoïdien varie normalement entre 1 et 1,8 millimètre en position neutre et entre 1,5 et 2,4 millimètres en position sensibilisée. D'autres auteurs ont confirmé qu'en aucun cas chez l'adulte normal, la distance atloïdo-odontoïdienne ne doit dépasser 3 millimètres, quelque soit la position de la tête (62,110,107).

Au delà de cette valeur maxima, on distingue les luxations atloïdiennes en : subluxations quand le diastasis n'excède pas 5 millimètres, luxations franches s'il mesure entre 5 et 8 millimètres et luxations majeures au dessus de 9 millimètres (107).

Des signes plus contingents ont été proposés pour confirmer une luxation sur des clichés de profil simple où l'intervalle atloïdo-odontoïdien est difficile à mesurer. L'étude des lignes repères de Djian peut alors servir de guide à l'interprétation de certaines radiographies (111) :

- la ligne des parties molles préarachidiennes serait anormalement saillante à son extrémité supérieure ;
- la déformation de la ligne joignant les bords antérieurs des corps vertébraux au bord antérieur de l'atlas donnerait des renseignements parallèles, ainsi que
- la ligne des racines des épineuses en présentant un décalage entre l'atlas et l'axis, corollaire au glissement antérieur de l'atlas.

Ces signes accessoires sont surtout utiles dans les études rétrospectives où on ne dispose que des documents anciens existant dans les dossiers, dont la qualité est parfois insuffisante.

Mais, quand il s'agit de dépister une luxation rhumatoïde, le cliché de profil en hyperflexion est indispensable.

Il est le seul capable de mettre en évidence une luxation provoquée inappréciable par définition, sur un cliché en position neutre.

Il est obtenu en demandant au malade de rentrer le plus possible le menton dans le cou, tout en redressant ce dernier, car le mouvement de flexion de la tête sur le cou en rectitude fait jouer au maximum l'atlas sur l'axis.

Les résultats obtenus en appliquant cette technique sont concordants ; plus de la moitié des luxations dépistées sont "provoqués" 6 sur 10 (111), 14 sur 23 (108), 11 sur 19 (43).

Deux études effectuées par COULON, ISDALE et ROSE (26) sont très démonstratives : à quelques années d'intervalle, ils ont recherché, à partir de deux séries comparables de malades, le nombre de luxations atloïdiennes ; la première fois sur des profils stricts, ils en ont trouvé 7 ; la deuxième fois sur des profils en flexion sensibilisée, ils en ont trouvé 84 (sur 333).

L'examen est complété par un cliché de profil en hyperextension qui renseigne sur le degré de réduction de la luxation dans cette position et permet d'apprécier la mobilité entre atlas et axis par comparaison avec la radiographie en flexion.

Ainsi, en tenant compte de l'inconstance et de la grande variabilité des signes cliniques d'appel, c'est exclusivement sur l'étude radiographique systématique du rachis cervical, pratiquée dans des conditions techniques strictes, que repose l'affirmation de la luxation rhumatoïde chez l'adulte.

Certains attribuent une valeur pronostic au degré de rétrécissement du canal rachidien qu'ils évaluent sur les clichés en mesurant la plus courte distance entre la face postérieure de l'odontoïde et le bord antérieur de la coupe optique de l'épineuse de l'atlas.

Ce rétrécissement est en fait proportionnel au déplacement antérieur de l'atlas souvent net puisque la majorité des luxations sont franches ou majeures : 15 sur 26 (113), 11 sur 24 (82), 18 sur 23 (107), 22 sur 27 (43) se traduisant par un intervalle atloïdo-odontoïdien supérieur à 5 millimètres.

COMPLICATIONS

Il est en fait impossible de prévoir l'évolution spontanée d'une luxation rhumatoïde qui peut demeurer asymptomatique ou au contraire se compliquer d'un syndrome neurologique progressivement invalidant et parfois mortel.

La fréquence réelle des complications neurologiques en règle liées à la compression de la moelle entre l'arc postérieur de l'atlas et l'odontoïde, est difficile à évaluer pour plusieurs raisons.

Le contexte de polyarthrite sévère avec les douleurs, l'enraidissement, les déformations voire les ankyloses articulaires, réalise des conditions défavorables à un examen neurologique précis susceptible de rattacher à leur origine centrale des signes d'abord frustes (121).

Ainsi, chez certains malades déjà grabataires, des signes fonctionnels sont masqués du fait que leur mode d'existence les empêche de se manifester (39).

Dans d'autres cas, une impotence relative est facilement attribuée aux dégâts articulaires ou même à une neuropathie périphérique fréquente dans la polyarthrite rhumatoïde. Mais, leur constatation n'exclut pas l'éventualité d'un syndrome pyramidal associé qu'une surveillance régulière doit s'efforcer de détecter précocement.

La première observation de ARLET, ANDRE, DUNGLAS et VIDAL (4) concerne une malade souffrant d'une polyarthrite chronique évolutive ancienne au cours de laquelle s'était développée en quelques mois une multinevrite intéressant le cubital gauche et les deux sciatiques avec paralysie flasque des deux pieds, anesthésie plantaire et aréflexie achilléenne ; l'année suivante, le tableau se modifie avec réapparition des réflexes tendineux, diminution de la force musculaire et signe de Babinski bilatéral ; ces signes pyramidaux qui s'accompagnent de signes sensitifs objectifs traduisent la souffrance médullaire due à une luxation atloïdo-axoïdienne.

Le manque de recul ne permet pas non plus de considérer que des cas décrits sans complications neurologiques au moment de leur publication, en ont été définitivement exempts.

La malade de VIGNON et PATET (129) dont la luxation était parfaitement latente lors de sa découverte par un examen radiologique systématique mourait un an plus tard de compression médullaire (43).

Le délai entre la constitution de la luxation et les premiers troubles neurologiques est très variable et parfois très long (85).

En nous référant à des exemples de luxations de l'atlas chroniques post traumatiques connues depuis plus longtemps, nous ne pouvons écarter l'hypothèse de myélopathies retardées dont certaines ont été relatées 10, 23, 29, voire 40 ans après le traumatisme cervical (32, 114).

En tenant compte des principales séries de luxations rhumatoïdes publiées, des signes de souffrance médullaire seraient mentionnés dans environ 20% des cas (43).

Ces complications correspondraient plutôt aux luxations majeures qui provoquent un important rétrécissement du canal rachidien (113,46).

Toutefois, cette relation n'est pas absolue. Des déplacements osseux très importants restent parfois très bien supportés tandis que des complications risquent d'émailler l'évolution de subluxations, d'autant plus qu'elles auront été l'objet de manipulations intempestives (98).

La symptomatologie neurologique revêt des aspects bien différents.

Des troubles moteurs sont fréquents. Leur intensité est très variable. Souvent frustes, ils réalisent une quadriparésie progressive prédominant aux extrémités : la malade ne peut tenir un verre, elle soulève difficilement les talons et ne peut effectuer la flexion dorsale des pieds (4).

Tant qu'elle est isolée, nous avons vu que cette diminution de la force musculaire est difficile à apprécier. C'est pourquoi l'examen minutieux s'attache à déceler des signes d'irritation pyramidale associés, même discrets, tels qu'une hyper-réflexivité tendineuse, un clonus et surtout l'abolition des réflexes cutanés abdominaux et l'existence des signes de Babinski ou de Hoffman.

Dans sa forme complète, le syndrome pyramidal se traduit par une quadriplégie spasmodique dont la valeur d'alarme est incontestable quelle que soit son évolution immédiate ; parfois dramatique, dans les cas où la tétraplégie s'est installée progressivement et cons-

titue un des éléments du tableau terminal des rares formes mortelles de luxation rhumatoïde (38), elle peut régresser en quelques heures (99) réalisant un épisode de quadriplégie transitoire inaugural, peut être contemporain de la luxation.

Des troubles sensitifs subjectifs sont habituellement les plus précoces.

Il s'agit de paresthésies à type de fourmillements, de picotements, d'engourdissement des membres supérieurs qui apparaissent ou s'aggravent lors des mouvements de la tête et en particulier de la flexion.

Souvent décrites comme des douleurs aiguës descendant le long du rachis et irradiant dans tout le corps et les quatre membres ou comme des sensations de décharge électrique, quelquefois, leur caractère permanent évoque une impression de "doigts serrés dans des gants étroits", de "pieds entourés de chaussettes de treillis", de "bassin en bois" (4).

Les signes objectifs relèvent essentiellement d'une atteinte de la sensibilité profonde avec diminution de la sensibilité vibratoire au diapason, altération du sens de la position des segments de membre, astéréognosie parfois aux membres supérieurs et plus rarement, perturbation de la sensibilité superficielle tactile, thermique ou douloureuse. Ils s'associent en général à des signes pyramidaux (4).

Le tableau exceptionnel d'une ataxie révélatrice d'une luxation atloïdo-axoïdienne a été rapporté (42) :
Une malade dont la polyarthrite évoluait depuis 10 ans présente en l'espace de huit mois une ataxie par troubles de la sensibilité profonde. Elle ressent d'abord des douleurs en éclair qui descendent de la nuque vers la région lombaire, associées parfois à une impression "d'écoulement d'eau sur les téguments des cuisses" et provoquées par la flexion antérieure du cou. Apparaissent ensuite des fourmillements dans les quatre membres auxquels s'ajoutent bientôt des troubles de la marche. La malade a l'impression de marcher sur du coton et l'ataxie devient telle qu'elle ne peut plus faire quelques pas sans s'appuyer sur un meuble ou à une autre personne. Elle se plaint également d'une maladresse manuelle importante qui s'aggrave en l'absence du contrôle de la vue. Lors de l'hospitalisation, l'examen neurologique confirme l'atteinte massive de la sensibilité profonde aux quatre membres : l'ataxie cinétique, très nette en position couchée, est accentuée par l'occlusion des yeux ; le signe de Romberg est évident, le sens de la position des segments de membre est très

altéré, l'astéréognosie est totale aux deux mains, la sensibilité vibratoire est abolie. Les troubles sensitifs s'arrêtent au niveau du cou.

Devant ce tableau pur d'ataxie majeure et invalidante, la notion d'un blocage transitoire de la nuque incite à radiographier le rachis cervical. On met ainsi en évidence une luxation atloïdo-axoïdienne considérable à laquelle il semble logique d'attribuer la compression des cordons postérieurs de la moelle.

Les circonstances de ce diagnostic, par l'intensité des troubles sensitifs profonds et leur caractère isolé sont, il faut le souligner, exceptionnelles.

Des troubles trophiques se confondent souvent avec ceux propres à la polyarthrite rhumatoïde ; on a cependant constaté l'apparition rapide d'escarres malgré les précautions habituelles (8,43,85).

Des troubles sphinctériens : incontinence ou rétention d'urines sont rares et en règle discrets.

Des accidents bulbaires font partie du tableau terminal des rares formes mortelles qui ont été décrites.

Ainsi, une malade, chez qui s'était progressivement installée une quadriparésie spastique secondaire à une luxation atloïdienne majeure, vit son état s'aggraver avec l'apparition de troubles respiratoires, cardiaques et de déglutition.

Plusieurs tentatives thérapeutiques inefficaces ou mal supportées n'empêchèrent pas l'extension des paralysies avec troubles sphinctériens et l'évolution rapidement mortelle par troubles bulbaires (87).

De même, l'histoire d'une autre malade atteinte de polyarthrite sévère, hospitalisée pour une incontinence d'urines d'abord transitoire et discrète, associée à la survenue de paresthésies douloureuses et de contractures spasmodiques des membres inférieurs. L'examen montre d'importants troubles sensitivo-moteurs que des clichés cervicaux permettent de rattacher à une luxation atloïdienne majeure.

Mais, quatre jours après l'admission, une détresse respiratoire transitoire avec encombrement trachéo-bronchique fait transférer la malade en réanimation.

Peu après, une immobilisation plâtrée est proposée mais, elle est mal tolérée ainsi que la minerve en plastique qui lui est substituée et des escarres se forment.

Un mois plus tard, de nombreux épisodes d'encombrement respiratoire imposent une intubation puis une trachéotomie avec respiration assistée. La malade meurt alors d'un arrêt cardiaque (38).

Ces exemples sont assez dramatiques pour justifier une attitude préventive qui n'est applicable que si le diagnostic de luxation atloïdo-axoïdienne a été porté précocement avant le stade de complications neurologiques.

Malgré leur rareté, l'existence de ces formes graves impose le dépistage radiologique systématique et répété des luxations de l'atlas dans les polyarthrites chroniques de l'adulte.

Une autre série de symptômes neurologiques susceptibles de compliquer l'évolution d'une polyarthrite rhumatoïde n'est pas directement liée à la simple compression mécanique de la moelle par l'arc postérieur de l'atlas luxé.

C'est le cas des vertiges tantôt associés à des nausées et des vomissements, tantôt à des troubles de la vision (99) qui évoquent une souffrance du territoire de l'artère vertébrale.

Une malade dont la polyarthrite évoluait depuis quatre ans se plaignit de cervicalgies et signala des épisodes de troubles visuels s'accompagnant de nausées, survenant quand elle était assise, sans relation avec les mouvements du cou.

Des radiographies montrèrent des subluxations étagées tout le long du rachis cervical et une luxation atloïdo-axoïdienne. Peu à peu s'installa un syndrome pyramidal.

Une angiographie fut pratiquée qui mit en évidence une artère vertébrale droite beaucoup plus étroite que la gauche et coudée au niveau du trou occipital, du trou de l'axis et de la quatrième cervicale.

Une intervention fut alors décidée (48).

MARTEL (85) suppose que plusieurs facteurs interviennent à l'origine d'une "myélopathie cervicale". En particulier l'ischémie résultant d'une compression artérielle, elle-même due soit à la subluxation vertébrale, soit à la destruction par le processus rhumatoïde des apophyses articulaires, du fait de leur proximité avec l'artère vertébrale.

Enfin, de même que des luxations majeures ne provoquent pas automatiquement des complications neurologiques, l'existence

de signes sensitivo-moteurs au cours d'une polyarthrite rhumatoïde n'implique pas toujours qu'il y ait une luxation de l'atlas jusque là passée inaperçue.

Outre les neuropathies périphériques fréquentes mais facilement identifiables, plusieurs auteurs confirment que dans leurs séries de polyarthrites rhumatoïdes comportant des signes neurologiques d'origine centrale, un certain nombre de cas ne présentaient aucun signe radiologique de luxation atloïdienne (26,86).

Une nouvelle fois, l'absence de parallélisme entre la clinique et les lésions anatomiques est évidente.

Etant donné leur relative fréquence, il apparaît donc qu'à défaut de bilans radiographiques réguliers et complets du rachis cervical, un certain nombre de luxations atloïdiennes risquent d'évoluer silencieusement ou sous le couvert d'une symptomatologie banale avant de se démasquer par des complications dont la gravité est imprévisible.

La règle de dépistage systématique, indépendamment de tout signe d'appel, s'impose en pratique pour tous les adultes souffrant de polyarthrite chronique et son application a permis de découvrir chez des sujets jeunes dont la maladie avait débuté dans l'enfance, des lésions identiques

Certaines de ces observations, intégrées dans les séries de polyarthrites d'adultes, témoignent de ce que le début précoce de la polyarthrite n'influe pas sur les circonstances du diagnostic de la luxation de l'atlas à l'âge adulte (107).

L'un des malades de MARTEL (82,83) avait présenté à 14 puis à 17 ans des épisodes d'arthrites migratrices.

Agé de 19 ans au moment de l'examen, il était soumis à une corticothérapie depuis deux ans. On notait alors : des signes d'arthrites périphériques avec synovite aiguë, de la fièvre et une limitation à la mobilisation du cou qui avait déjà été signalée avant le début du traitement ; le reste de l'examen était normal et les tests sérologiques négatifs.

Les clichés du rachis cervical effectués pour l'enquête montrèrent une subluxation atloïdienne associée à d'autres atteintes de la charnière cervico-occipitale.

ROBINSON (99) rapporte parmi 22 cas de luxation atloïdienne, l'histoire d'une jeune femme de 22 ans dont la polyarthrite, inaugurée à 14 ans par une monoarthrite du genou, s'était progressivement généralisée pendant les cinq années suivantes.

Des douleurs cervicales intenses imposèrent une immobilisation dans un collier pendant trois mois, puis apparurent des céphalées accrues par la flexion de la tête et bientôt associées à des paresthésies.

A l'examen du cou, la flexion extension était normale, la rotation de 45° à gauche comme à droite ; on ne retrouvait aucun signe neurologique objectif. Des radiographies mirent en évidence une subluxation de l'atlas sur les clichés en flexion, qui fut traitée par fusion des deux premières vertèbres cervicales avec de bons résultats.

Un troisième exemple est fourni par l'observation (1) d'une malade de 26 ans dont la polyarthrite, évoluant depuis l'âge de 11 ans, réalisait un tableau correspondant à un stade III quand elle commença à se plaindre de cervicalgies provoquées par les mouvements de la tête.

A l'examen, la tête paraissait projetée en avant et à droite ; la flexion latérale et la rotation étaient limitées. Les clichés cervicaux confirmèrent une luxation franche de l'atlas avec lésions importantes du rachis cervical.

Nous retrouvons dans ces quelques cas la notion de polyarthrite sévère et généralisée et l'absence de spécificité des signes fonctionnels cervicaux qui caractérisent la luxation rhumatoïde chez l'adulte.

III. LA LUXATION RHUMATOÏDE CHEZ L'ENFANT

Comme nous venons de le voir, quelques cas de luxation atloïdienne compliquant des polyarthrites chroniques de l'enfant sont disséminés au milieu de ceux relevant de polyarthrites de l'adulte (82, 99, 107).

Leur petit nombre reflète la faible proportion des polyarthrites à début précoce dans les échantillons considérés. REITAN (98) compte toutefois 15 polyarthrites infantiles sur 26 polyarthrites luxées.

D'autres cas, analogues, sont cités dans des publications consacrées à des polyarthrites de l'enfant qui persistent à l'âge adulte : 2 sur 28 (9), 11 sur 46 (101) (mais les auteurs ne distinguent pas érosions et subluxations de l'odon-toïde).

Ces éléments sont insuffisants pour qu'on en déduise une notion de fréquence statistiquement valable.

On peut du moins souligner la rareté des luxations atloïdo-axoïdiennes décelées chez l'enfant au cours de polyarthrites chroniques.

Cette différence de fréquence adulte-enfant étonne quand on considère que le rachis cervical de l'enfant, terrain de prédilection du syndrome de Grisel, est également l'un des sites électifs de l'atteinte rhumatoïde (94, 104, 73, 105, 52, 2, 73).

REPORT DE CAS PUBLIES DANS LA LITTÉRATURE.

Le nombre de cas de luxation rhumatoïde chez l'enfant est effectivement très restreint dans la littérature : 5 (135), 5 (83), 1 (92), 3 (98), 1 (17).

Les uns ont été découverts à l'occasion d'examens radiographiques systématiques effectués dans le cadre d'études d'ensemble : MARTEL, HOLT et CASSIDY (83) constatent ainsi un espace atloïdo-axoïdien supérieur à 5 millimètres chez 5 enfants âgés de moins de dix ans dont le plus jeune présente à 4 ans une subluxation de l'atlas, un an seulement après le début périphérique de sa polyarthrite.

Ils dépistent 4 autres subluxations chez des sujets âgés de plus de 17 ans.

Ces auteurs n'avaient retenu que les polyarthrites infantiles particulièrement sévères.

BREWER (17) mentionne une subluxation antérieure de l'atlas sur l'axis qui se traduisait par la déformation du rachis cervical en hyperflexion.

D'autres cas, rapportés par WERNE (135) pour illustrer son étude expérimentale des dislocations spontanées de l'atlas ont été révélés par l'apparition d'un torticolis chez des enfants suivis pour une polyarthrite :

Une fillette de 8 ans, dont la polyarthrite avait débuté 18 mois plus tôt, était traitée depuis 9 mois quand, en juin 1952, elle présenta un torticolis apparemment inexplicable. Une tentative de réduction n'entraîna que pleurs et douleurs cervicales.

Des clichés du rachis cervical de juin et août 1952 furent considérés comme normaux.

En mars 1953, on ne notait aucune gêne cervicale mais l'enfant craignait de tourner la tête brusquement.

Un an après, en mars 1954, elle fut hospitalisée pour des accès de contracture en flexion des deux genoux. L'examen du cou retrouve un léger torticolis avec la tête tournée vers

la gauche et inclinée sur le côté droit ; la rotation, normale vers la gauche, est nettement limitée vers la droite mais la malade ne se plaint d'aucune autre gêne locale.

Sur les radiographies, la dislocation antérieure de l'atlas est alors apparente.

Une traction maintenue pendant 2 mois ne donna aucun résultat objectif, mais, 21 mois s'étaient écoulés depuis l'installation du torticollis.

Une autre fillette souffrait de polyarthrite depuis l'âge de 1 an. Une discrète inclinaison de la tête avait été notée, pour la première fois vers huit-neuf ans. Depuis persistaient le déplacement modéré de la tête et l'impossibilité de tourner celle-ci vers la droite, sans autre plainte.

Quatre ans plus tard, lors d'une consultation, l'attention de l'examineur fut attirée par le léger torticollis qui maintenait la tête tournée vers la gauche, inclinée vers la droite et limitait sa rotation vers le côté gauche.

Les radiographies confirmèrent l'existence d'une dislocation antérieure de l'atlas.

Une troisième malade dont la polyarthrite évoluait depuis l'âge de 5 ans, se plaignit vers 11 ans d'éprouver de la difficulté à tourner complètement la tête vers la droite.

Dans les mois qui suivirent, cette gêne demeura isolée et des radiographies montrèrent une décalcification modérée des vertèbres cervicales avec une ankylose osseuse au niveau des deuxième, troisième et quatrième cervicales.

Trois mois après, la constatation d'un torticollis avec rotation de la tête vers la droite et inclinaison sur l'épaule gauche fit pratiquer de nouveaux clichés : le condyle latéral gauche de l'atlas était disloqué en avant.

Une autre observation de cette même série semble s'apparenter aux précédentes quoique le contexte polyarthritique y soit moins évident.

Il s'agit d'une fillette qui, à l'âge de 5 ans, avait eu une arthrite du genou durant six mois. L'examen microscopique d'un fragment de biopsie avait montré des lésions d'arthrite chronique non spécifique.

Ensuite, l'enfant se porta bien pendant trois ans, c'est à dire jusqu'au printemps 1955. Ses parents remarquent à cette époque que leur fille, âgée de huit ans et demi, tient sa tête un peu inclinée vers la gauche.

Au bout de 3 mois ils la conduisent à la consultation d'orthopédie où on observe un torticollis sans atteinte du sterno-cléido-mastoïdien, ni asymétrie faciale. Des clichés cervicaux ne révèlent aucune anomalie.

Deux semaines après, l'enfant est représentée à la consultation car aucune amélioration ne s'est manifestée. Les examens ophtalmologique, oto-rhino-laryngologique et neurologique sont normaux.

Néanmoins, le torticollis persiste et la tête reste tournée vers la droite et inclinée sur la gauche ; sa rotation n'est limitée que du côté gauche. Le déplacement de la protubérance occipitale externe à gauche de la ligne des épineuses cervicales permet de soupçonner une luxation atloïdienne malgré la négativité des examens radiographiques antérieurs.

Des coupes tomographiques axiales mettent en évidence un déplacement latéral de l'apophyse odontoïde dans l'anneau atloïdien.

Après 10 jours de traction, le torticollis a disparu, la protubérance externe de l'occipital a retrouvé sa position normale et les mouvements de la tête sont pratiquement normaux. Les radiographies confirment que l'odontoïde a réintégré sa place habituelle dans l'anneau de l'atlas. On décide alors de libérer la malade.

Mais, à la consultation suivante, un mois plus tard, le père signale que le torticollis a récidivé à deux reprises et disparu spontanément.

L'examen du rachis cervical est normal, cependant on pose un plâtre crânio-thoracique.

Lorsqu'on l'enlève, au bout de deux mois, l'enfant présente un torticollis du même type que précédemment et qui, apparemment s'est développé pendant que le cou était immobilisé.

Ce torticollis régressa spontanément et disparut progressivement en une quinzaine de jours.

A l'examen pratiqué un mois après l'ablation du plâtre, la seule anomalie était une petite limitation de la rotation cervicale vers la gauche.

Il n'y eut aucun nouvel incident et, en juillet 1956, un an après la première consultation, il ne persistait qu'un discret décalage latéral de l'apophyse odontoïde dans l'anneau atloïdien décelable uniquement sur les radiographies.

Le fait que les parents n'ont gardé le souvenir d'aucune infection contemporaine de l'apparition du torticollis et que l'enfant avait eu une monoarthrite chronique non spécifique

du genou trois ans avant, permet selon WERNE de supposer qu'il s'agit de l'évolution d'une même maladie.

On peut en effet considérer l'arthrite atloïdo-axoïdienne probablement responsable de la luxation comme la deuxième manifestation d'une oligoarthrite chronique (89, 91).

Enfin, apparues en dehors de tout contexte rhumatismal, les exceptionnelles luxations atloïdiennes inaugurales de polyarthrite chronique de l'enfant ont posé de difficiles problèmes d'interprétation.

La première de ces observations, également publiée par WERNE (135, 136) concerne une fillette hospitalisée à l'âge de 4 ans pour traitement d'un torticolis douloureux.

Dix mois auparavant, soit en mai 1952, l'enfant s'était plainte pour la première fois de douleurs cervicales isolées, le lendemain d'une promenade en bateau. Elle refusait de courir et de marcher vite et ses parents avaient remarqué qu'elle tenait sa tête un peu penchée vers la droite.

A ce moment, elle n'était pas enrhumée, ne toussait pas et n'avait pas de fièvre. Jusqu'à ce jour, elle avait été parfaitement bien portante et n'avait subi aucun traumatisme.

Le premier examen médical, deux semaines plus tard, ne constata qu'une hypertrophie des amygdales.

La persistance de la rigidité cervicale douloureuse motiva plusieurs consultations et le diagnostic d'arthrite des articulations sous-occipitales fut envisagé.

En juillet 1952, donc deux mois après l'installation du torticolis, survint une uvéite chronique ; puis, se constitua progressivement un tableau de polyarthrite.

De juin 1952 à mars 1953, des radiographies de la région crâniovertébrale avaient été faites à neuf reprises, dans trois hôpitaux différents et aucun signe pathologique n'avait jamais été observé.

Pendant cette même période, un examen oto-rhino-laryngologique, montra un petit bombement antérieur de la paroi postérieure du pharynx dont on ne chercha pas la cause.

En mars 1953, la malade fut adressée à la consultation d'orthopédie pour bilan de son torticolis.

A l'examen, la tête était tournée vers la gauche, inclinée vers la droite et fléchie en avant.

L'enfant marchait avec précaution et soutenait sa tête de ses deux mains quand elle changeait de position. A la partie supérieure de la nuque, les muscles étaient contracturés, et on percevait une saillie douloureuse.

Sur les radiographies, existait une importante dislocation atloïdo-axoïdienne qui, l'examen des clichés antérieurs

le confirma, était déjà visible depuis au moins six mois.

Le traitement par traction et immobilisation maintenue 10 mois (jusqu'en février 1954) entraîna une nette amélioration fonctionnelle.

La position vicieuse de la tête ne se corrigea pas complètement : l'amplitude de la rotation vers la droite restait diminuée et un certain degré de luxation antérieure de l'atlas persistait.

Une nouvelle poussée évolutive de la maladie rhumatoïde aboutit à une rigidité totale du rachis cervical constatée lors de la dernière consultation en août 1955.

NATHAN et BICKEL (92) ont publié une autre observation de luxation spontanée de l'atlas inaugurant une polyarthrite de l'enfant.

Une fillette de six ans et demi fut hospitalisée en juin 1965 pour douleurs cervicales avec limitation de la mobilité du cou dans toutes les directions.

Ces symptômes étaient apparus depuis environ six mois, au décours d'une angine banale avec adénopathie cervicale traitée pendant un mois par la Pénicilline.

Leur persistance avait fait suspecter et éliminer un abcès pharyngien résiduel.

Une physiothérapie ne soulagea la douleur que temporairement. Des radiographies cervicales avaient été considérées comme normales, ainsi que l'examen neurologique.

L'intradermoréaction à la tuberculine était négative et seule, la vitesse de sédimentation était accélérée : 63 à la première heure.

Lors de son admission, la malade présentait un torticolis et gardait sa tête inclinée sur l'épaule gauche et tournée vers la droite. Les mouvements du cou étaient douloureux et limités. Il y avait des adénopathies cervicales diffuses bilatérales. L'examen neurologique était normal en dehors du cutané plantaire droit trouvé en extension par certains examinateurs.

Les résultats des examens biologiques étaient : un taux d'hémoglobine à 11,3 g %, une vitesse de sédimentation à 69 à la première heure ; la recherche d'antistreptolysines O et de facteur rhumatoïde était négative.

Des radiographies de profil du rachis cervical mirent en évidence une luxation antérieure de l'atlas sur l'axis, confirmée sur des tomographies où l'on mesura un espace atloïdo-odontoïdien de 9 millimètres.

Aussitôt, une mise en traction fit diminuer la douleur. Une myélographie permit d'éliminer une tumeur mais, à cause du réflexe cutané plantaire anormal et du risque de blessure médullaire par l'atlas luxé, on décida une intervention chirurgicale.

La luxation fut donc réduite puis maintenue par des fils métalliques et une greffe iliaque.

Pendant la période post-opératoire immédiate, la douleur régressa, la position de la tête redevint pratiquement normale et on ne retrouva plus le signe de Babinski.

Toutefois l'évolution ne tarda plus à donner la clef du diagnostic étiologique de cette luxation subaiguë de l'atlas.

Une semaine après l'intervention, le genou gauche fut le siège d'une arthrite et la ponction biopsie de la synoviale montra un aspect d'arthrite rhumatoïde subaiguë ou chronique tandis que la recherche du facteur rhumatoïde dans le liquide synovial était faiblement positive. Une injection intraarticulaire d'hydrocortisone provoqua une amélioration transitoire.

En même temps, une minerve fut confectionnée pour deux mois.

Mais, malgré le traitement salicylé (1,5 g / 24 h), la vitesse de sédimentation restait accélérée à 91 à la première heure, la synovite du genou persistait et la maladie progressait.

Elle atteignit la cheville droite, deux mois après l'intervention puis, les articulations métacarpophalangiennes gauches. La dose d'Aspirine fut augmentée (1,8 g/24 h). Le taux d'hémoglobine était à 9,6 g % ; la vitesse de sédimentation à 106 ; il n'y avait pas d'hyperleucocytose. Pendant les neuf mois suivants, on observa une stabilisation sous salicylothérapie maintenue à 1,8 g/jour ; la vitesse de sédimentation demeurait autour de 69.

A cette époque, on vérifia que la fusion entre atlas et axis était solide et que les rapports atloïdo-axoïdiens étaient normaux.

L'année suivante, l'enfant qui ne prenait de l'Aspirine qu'à l'occasion de céphalées, très épisodiquement, ne présentait aucune nouvelle poussée évolutive.

Le dernier examen du rachis cervical, deux ans après l'hospitalisation retrouva une limitation de la rotation et de l'inclinaison vers la gauche d'environ 50 % ; les mouvements de l'autre côté étaient normaux.

Les auteurs signalent qu'un an plus tard, un second épanchement du genou gauche fit porter l'indication d'une synovectomie ...

REITAN enfin (98), mentionne que trois de ses cas de polyarthrite infantile ont commencé par une subluxation aiguë de l'atlas.

COMMENTAIRES.

A partir de ces quelques observations, on peut envisager les principales difficultés que présente le diagnostic de luxation atloïdienne rhumatoïde chez l'enfant.

Dans le contexte d'une polyarthrite chronique déjà connue, l'examen clinique minutieux du rachis cervical est indispensable puisque le cou est, avec le genou et la main, l'une de ses principales localisations (11).

La fréquence de l'atteinte clinique est incontestable : 70 % (94), 47 % (104), 57 % (9), 50 % (35), 66 % (2), 46 % (76), 52 % (66).

Son expression, assez univoque, ne renseigne pas sur la nature et la gravité des lésions réelles.

La douleur et la raideur sont des signes courants (94, 104, 105, 52). Souvent, l'enfant se plaint de douleurs lors de la mobilisation du cou qu'il tient raide avec tendance à remuer en bloc la tête, le cou et les épaules.

L'entourage remarque parfois qu'il tient la tête plus ou moins inclinée d'un côté et tournée vers le côté opposé ou simplement légèrement fléchie en avant, lui donnant un aspect guindé (9).

La limitation de la mobilisation passive est élective et modérée : la rotation est la plus atteinte (30 à 35°), l'extension et la flexion latérale sont en général peu touchées et la flexion antérieure reste normale.

Cette symptomatologie discrète et commune peut aussi bien correspondre à des lésions purement fonctionnelles qu'à une spondylite avec signes radiologiques plus ou moins importants ou à une véritable luxation atloïdo-axoïdienne.

En effet, nous avons vu dans les observations de WERNE que les signes d'appel : léger torticolis, inclinaison modérée de la tête, limitation de la mobilisation du cou, entraînant une gêne minime n'étaient nullement caractéristiques.

L'examen radiologique, souhaitable dans tous les cas, doit être systématique devant tout symptôme cervical.

Mais, chez l'enfant, la traduction radiologique de la luxation atloïdo-axoïdienne n'est pas toujours évidente et les difficultés d'interprétation des clichés de la région cervico-occipitale ont contribué dans plusieurs cas à retarder le diagnostic (135, 92).

Il est donc justifié d'exiger des conditions techniques irréprochables et plusieurs incidences : face bouche ouverte (dès que l'âge le permet), étude dynamique comportant des clichés en position indifférente, en flexion et en extension, des tomographies de profil passant par les plans sagittal médian et parasagittaux (66).

L'interprétation de ces documents doit tenir compte des particularités anatomiques du rachis cervical à cet âge ou bien des aspects jugés anormaux sont en fait physiologiques (66)

La luxation atloïdienne antérieure se traduit par l'augmentation de l'espace séparant sur l'incidence de profil le bord antérieur de l'odontoïde du bord postérieur de l'arc antérieur de l'atlas. Plus variable chez l'enfant que chez l'adulte, cette mesure, à la partie inférieure de l'espace, est considérée comme normale si elle n'excède pas 5 millimètres (62).

On peut utiliser un autre repère sur les clichés de profil : la ligne tangente au plan basilaire, c'est-à-dire joignant les clinoïdes postérieures au bord antérieur du trou occipital est normalement tangente à l'extrémité supérieure de l'odontoïde quelle que soit la position de la tête ; elle coupe l'odontoïde en cas de bascule antérieure du massif crânio-atloïdien (125).

Le glissement antérieur est souvent associé à un déplacement latéral que l'on apprécie sur les incidences de face, tomographiques si nécessaire.

Toutefois, des petites asymétries dans l'espace entre masses latérales et corps de l'axis ou entre masses latérales et apophyse odontoïde sont fréquentes à l'état normal du fait de la difficulté d'obtenir des clichés parfaitement d'aplomb chez l'enfant.

Seule, l'étude, attentive de documents valables permet d'affirmer ou d'éliminer une luxation de l'atlas qui peut être permanente ou provoquée, franche ou mineure, auquel cas les signes contingents que nous avons cités chez l'adulte peuvent aussi aider : le bombement des muscles prévertébraux au niveau du pharynx, une solution de continuité du bord postérieur du canal rachidien et le rétrécissement antéro-postérieur du canal rachidien (11).

La négativité de cette recherche, même si des lésions

autres ont été mises en évidence au niveau de la charnière cervico-occipitale, doit toujours être remise en question devant une aggravation ou la persistance anormale de symptômes mal expliqués car la luxation atloïdienne peut se développer au cours de l'évolution de la spondylite cervicale et apparaître secondairement (3^e malade de WERNE).

Au cours d'une polyarthrite évidente, dont la sévérité est soulignée par plusieurs auteurs (104, 105, 83, 2, 101), le diagnostic de luxation de l'atlas se heurte, chez l'enfant à des obstacles qui s'ajoutent à ceux déjà rencontrés chez l'adulte.

Le principal en est certes la notion de sa rareté, par rapport aux nombreuses atteintes cervicales à cet âge, qui explique que la banalité de son expression clinique permette exceptionnellement de la soupçonner et que son affirmation repose exclusivement sur la radiologie dont l'interprétation est particulièrement difficile.

Mais, quand elle apparaît isolée, la luxation de l'atlas une fois reconnue pose encore le problème de son étiologie.

Dans l'observation de Pat. H... comme dans celle de WERNE, le délai nécessaire pour obtenir la confirmation radiographique de la luxation avait permis à des atteintes caractéristiques de la maladie rhumatoïde de se manifester (respectivement 3 mois et 2 mois après l'installation du torticollis). Dans le cas de Fat. H... c'est après un intervalle de 17 mois, au cours desquels des tentatives de réduction orthopédique du déplacement de l'atlas avaient échoué, qu'apparut une arthrite subaiguë du genou. De même, pour la malade de NATHAN et BICKEL, le diagnostic ne se précisa qu'au bout de huit mois, au décours de l'intervention sur la luxation.

Même a posteriori, en analysant ces observations, on ne retrouve aucun élément évocateur du rhumatisme inflammatoire pendant la période précédant les arthrites périphériques.

Dans tous les cas, la première étape clinique puis radiologique, consista à rattacher un torticollis dont la persistance inquiétait au déplacement de l'atlas.

L'anamnèse jointe à l'examen clinique éliminait rapidement les éventualités des torticollis musculaires, congénitaux ou acquis avec contracture du sterno-cléido-mastoïdien, et nerveux appartenant à des tableaux très différents. L'examen radiologique fut dans chaque cas demandé précocement mais il fut toujours considéré comme normal au début.

Ce fait peut être attribué à l'insuffisance des clichés à leur trop grande précocité ou à la difficulté de les inter-

préter.

Si on envisage les deux cas où le torticollis était toujours isolé au moment où la luxation de l'atlas fut affirmée (cas de Fat. H..., 92), l'étude radiographique permettait d'éliminer d'emblée une malformation vertébrale et d'exclure, en montrant l'intégrité de l'odontoïde, les luxations de l'atlas par défaut de l'odontoïde rentrant dans le cadre des malformations congénitales de l'odontoïde ou des fractures dislocations secondaires à un traumatisme, voire exceptionnellement à une tumeur.

Il n'existait évidemment pas non plus de lésions ostéo-articulaires liées à une infection ostéomyélitique ou tuberculeuse, inconcevables en l'absence de tout cortège clinique.

La discussion se limitait donc aux étiologies des luxations spontanées de l'atlas c'est-à-dire aux causes "d'incompétence du ligament transverse" (46). Mais, chez une fillette jusque là bien portante, aucun élément ne permettait de s'orienter.

De nombreux facteurs sont en effet susceptibles de rompre l'équilibre fragile des forces qui maintiennent la stabilité de la charnière cervico-occipitale : un traumatisme mineur une agression locale par un processus infectieux ou inflammatoire entraînant éventuellement arthrites, hyperhémie, distension ligamentaire ..., et l'interrogatoire ne fournissait aucun argument précis.

L'évolution ultérieure d'une polyarthrite chronique fit considérer la luxation atloïdo-axoïdienne comme le témoin d'une arthrite atloïdo-axoïdienne inaugurale.

En effet, quoique rare, l'atteinte cervicale très précoce a été signalée au cours de la polyarthrite de l'enfant (2, 73, 52), quelquefois même initiale (83, 73, 105).

Les signes cervicaux isolés attirent l'attention réalisant souvent un torticollis modéré, apparemment inexplicable, qui traduit l'atteinte inflammatoire de la charnière cervico-occipitale.

Cependant, quelle que soit la date de la poussée cervicale, un délai, en général long chez l'adulte, plus court chez l'enfant, précède l'éventuelle luxation. On peut concevoir cet intervalle comme le temps nécessaire au processus rhumatoïde pour envahir le ligament transverse ou tout au moins le fragiliser.

On peut aussi remarquer que chez l'adulte où elle est beaucoup plus fréquente, la luxation rhumatoïde de l'atlas n'est jamais inaugurale.

L'origine exclusivement rhumatoïde de ces luxations atloïdiennes semble donc discutable sur un terrain et dans des circonstances qui rappellent ceux des syndromes de Grisel.

A cet âge, il est difficile d'exclure tout facteur infectieux : d'une part, nous avons vu qu'il était parfois passé inaperçu dans d'authentiques syndromes de Grisel, d'autre part, dans deux observations, on a retrouvé effectivement une angine précédant le torticollis.

La participation probable de plusieurs facteurs, dont il est difficile d'évaluer les rôles respectifs, dans la constitution des exceptionnelles luxations atloïdo-axoïdiennes précédant une polyarthrite chronique de l'enfant permet de les distinguer des luxations apparues au cours d'une affection rhumatoïde évoluée et de les considérer comme des formes intermédiaires entre syndrome de Grisel et luxation rhumatoïde. (98).

TRAITEMENT.

La luxation atloïdo-axoïdienne constitue une réponse univoque à des agressions variées de la charnière cervico-occipitale.

Quel que soit l'agent responsable de son apparition : traumatique, infectieux, inflammatoire, ce symptôme comporte un risque évolutif autonome.

La compression médullaire, d'installation généralement progressive lors des luxations non traumatiques de l'atlas, est une menace relativement rare sur le plan statistique mais dont l'éventualité est imprévisible pour chaque cas particulier.

Une conduite adaptée doit donc, dès qu'une luxation atloïdo-axoïdienne est décelée, éviter une évolution parfois dramatique.

Les indications thérapeutiques varient selon le degré de la luxation et l'importance de la symptomatologie clinique.

Les subluxations parfaitement latentes découvertes sur des clichés systématiques ne nécessiteraient aucun traitement local et une surveillance attentive radiologique et clinique suffirait pour dépister les tout premiers signes d'aggravation impliquant une attitude plus active.

Cependant, devant une instabilité atloïdo-axoïdienne même minime, on ne peut jamais prédire si elle sera un jour soumise à un traumatisme quelconque. Aussi, recourt-on généralement à un traitement orthopédique devant toute luxation modérée.

Dans un premier temps on tente de réduire le déplacement par une mise en traction durant quelques jours et réalisant une extension continue puis, on immobilise le cou soit dans une minerve plâtrée ou en plastique, plus légère, soit à l'aide de dispositifs amovibles : colliers en plâtre, plastique, cuir...

Ce traitement conservateur, suffisant dans les cas de luxations relativement stables, soulage la douleur mais n'entraîne le plus souvent qu'une guérison apparente. La subluxation peut se reproduire, même sous plâtre (113, 135), et une aggravation secondaire, à distance du traitement est toujours

possible.

La surveillance ultérieure doit donc être toujours attentive à l'existence de signes neurologiques frustes dont le délai d'apparition est parfois très long.

Dès que ces signes apparaissent ou si la symptomatologie cervicale devient rebelle à tout traitement médical, le problème de l'indication chirurgicale se pose.

En tenant compte de l'état général du sujet, une intervention est alors le seul moyen susceptible d'enrayer les complications neurologiques.

La fixation est effectuée par arthrodèse mixte (fils métalliques + greffe osseuse) cervico-occipitale et, quand le tableau neurologique est déjà évolué, on complète l'intervention par une laminectomie de décompression.

Ce procédé chirurgical est préconisé par certains devant toute luxation majeure (42) à titre préventif, c'est dans cette optique qu'a été décidée l'intervention dans le cas de Fat. H.... La plupart des auteurs attendent les premières manifestations neurologiques avant de le conseiller (121, 78).

Ce schéma thérapeutique doit être nuancé et adapté en fonction de la maladie causale de la luxation. Il est en effet toujours préférable d'associer, quand c'est possible une thérapeutique à visée étiologique au traitement purement symptomatique.

Ainsi, en ce qui concerne le syndrome de Grisel, il semble que l'antibiothérapie associée au traitement antiinflammatoire ait permis de franchir une étape décisive en luttant contre les agents infectieux dès que, ou même avant qu'ils ne provoquent la luxation.

L'antibiothérapie systématique des infections rhinopharyngiennes aurait donc, entre autres conséquences une action prophylactique vis-à-vis des torticolis nasopharyngiens.

Mais, en l'absence de traitement à visée réellement étiologique dans la polyarthrite rhumatoïde, on ne possède aucun moyen de prévenir les luxations atloïdiennes dans ce contexte.

La précocité du diagnostic est alors un des facteurs essentiels du pronostic.

Les complications neurologiques graves semblent l'apanage des luxations anciennes chez l'adulte et justifient des examens radiologiques de dépistage systématique.

Dans la polyarthrite de l'enfant, la luxation atloïdo-axoïdienne est parfois précoce, voire inaugurale et tout symptôme attirant l'attention sur le rachis cervical doit nécessairement faire pratiquer un examen radiologique dans des conditions techniques strictes.

Cet examen est d'autant plus impérieux que la maladie a débuté plus précocément (avant 7 ans) et qu'il existe des atteintes de la hanche ou de la sacroiliaque (66).

A défaut de ces enquêtes systématiques, la luxation de l'atlas sur l'axis risque de passer inaperçue et une telle méconnaissance explique peut être la rareté des cas décrits chez l'enfant (135) par rapport à la relative fréquence de ceux reconnus chez l'adulte par des études plus anciennes et plus nombreuses.

Une fois le diagnostic posé, l'indication du traitement orthopédique aurait ici les meilleurs résultats. Après une phase d'extension continue, l'immobilisation prolongée deux à trois mois, aboutirait dans certains cas à une véritable ankylose osseuse avec donc stabilisation définitive (78).

Ce résultat n'est pas constant et, récidives ou aggravation secondaire sont toujours à craindre, d'autant que le processus rhumatoïde continue à évoluer.

C'est pourquoi on préfère quand l'attitude conservatrice paraît inefficace proposer quand même une fixation chirurgicale (92, cas de Fat. H...)

Des bilans réguliers sont indispensables car la menace de compression médullaire plus ou moins tardive plane dans tous les cas.

Une poussée évolutive de la maladie rhumatoïde au niveau du rachis cervical, avec ou sans luxation atloïdienne, implique évidemment l'instauration (si la poussée est initiale) ou le réajustement (si elle survient en cours d'évolution) du traitement anti-inflammatoire général.

LES AUTRES LÉSIONS DE LA CHARNIÈRE SOUS-OCCIPITALE
DANS LA POLYARTHRITE CHRONIQUE DE L'ENFANT

-:-

Si on considère la luxation de l'atlas comme une conséquence possible de l'atteinte de la charnière cervico-occipitale par l'inflammation rhumatoïde, l'existence d'autres lésions radiologiques sous-occipitales associées fournirait un bon élément d'orientation.

Ces lésions, décrites principalement chez l'adulte, et récemment chez l'enfant (66) traduisent l'extension ou plus rarement, le point de départ de la spondylite rhumatoïde au niveau des éléments de la charnière : odontoïde et articulations atloïdo-axoïdiennes et occipito-atloïdiennes.

L'apophyse odontoïde, au mieux étudiée sur des tomographies de face et de profil, présente parfois des images d'irrégularités du pourtour de la dent souvent associées à une luxation de l'atlas (108), parfois des images de destruction : érosions ou géodes.

Ces images s'expliquent par la pénétration du pannus érodant dans les articulations que présente l'apophyse odontoïde avec l'atlas et le ligament transverse.

Ainsi, au cours de la polyarthrite de l'adulte, la lésion responsable de la luxation atloïdienne ne se résume pas à la destruction du ligament transverse ; la destruction progressive de l'apophyse osseuse elle-même, caractéristique de certaines polyarthrites chroniques graves, lytiques, disloquantes joue probablement un rôle majeur (4).

Des images d'ostéosclérose de la dent ont également été décrites (107, 82, 103).

Dans la polyarthrite chronique de l'enfant, des érosions de l'odontoïde ont été retrouvées (101, 66).

La constatation chez un enfant de 7 ans, qui présente une dislocation de l'atlas depuis 3 ans, d'une prolifération d'os périosté à partir de l'apophyse odontoïde est considérée, comme l'indice d'une évolution vers l'ankylose atloïdo-odontoïdienne dont le stade ultime est illustré par l'existence d'un bloc osseux résultant de la fusion de l'odontoïde avec l'arc antérieur de l'atlas et l'apophyse basilaire de l'occipital

chez un malade de 42 ans dont la polyarthrite avait débuté à un an (83).

Des signes d'arthrite occipito-atloïdienne ou atloïdo-axoïdienne à type de pincement net de l'interligne avec irrégularités et condensation des bords articulaires ont été signalés (82, 107) et seraient aussi plus fréquents dans les cas où l'atlas est luxé (107).

Chez l'enfant, des lésions semblables sont rapportées, associées à une érosion de l'odontoïde et à une image de fausse impression basilaire (66).

L'impression basilaire notée dans un nombre assez important de polyarthrites rhumatoïdes chez l'adulte où elle est considérée comme acquise (82, 107), pose chez l'enfant, en l'absence de clichés comparatifs antérieurs, le problème de son éventuelle origine congénitale. (45)

MARTEL (82) distingue l'impression basilaire vraie, définie comme l'enfoncement dans la cavité crânienne des différentes pièces osseuses qui forment le pourtour du trou occipital (le clivus, les masses latérales de l'occipital dont les condyles s'articulent avec les masses latérales de l'atlas, et l'écaille de l'occipital), de la pseudo impression basilaire ou invagination basilaire correspondant à l'ascension simple des pièces rachidiennes, secondaire à l'érosion des cartilages articulaires latéraux.

Le diagnostic de cette anomalie repose sur la confrontation de plusieurs méthodes de repérage.

On utilise (66) sur les clichés de profil, le ligne de CHAMBERLAIN (59) qui unit l'extrémité postérieure du palais osseux au bord postérieur du trou occipital et au dessous de laquelle se projette normalement l'odontoïde, et la ligne de MAC GREGOR qui unit le bord postérieur du palais osseux au point le plus déclive de l'écaille occipitale.

Ces deux lignes, pratiquement confondues à l'état normal se séparent en cas d'impression basilaire mais, leur dépassement par l'odontoïde ne devient significatif, que s'il est supérieur à 7 millimètres pour la première et 9 millimètres pour la seconde.

Deux critiques s'appliquent en commun à ces deux repérages : la position du palais osseux n'est pas constante par rapport à la base du crâne, et la hauteur de l'apophyse odontoïde peut être variable.

Aussi exige-t-on d'autres critères : l'angle formé par le trou occipital et le clivus qui mesure normalement 121° (limites 110° - 136°) serait significativement augmenté dans les

vraies impressions basilaires (82).

Sur les clichés de face, on étudie la position de l'odontoïde par rapport à la ligne digastrique de FISCHGOLD et METZGER (36) qui relie les rainures du digastrique à l'union de la face interne de la mastoïde avec la base du crâne.

Normalement, cette ligne passe 1,5 centimètre au dessous du milieu des articulations occipito-atloïdiennes et l'odontoïde reste toujours en-dessous. En cas d'impression basilaire, ces articulations sont repoussées au-dessus de la ligne digastrique et l'odontoïde peut l'atteindre et même la dépasser.

Enfin, les régions paracondyliennes, normalement obliques en bas et en dedans, deviennent obliques en haut et en dedans formant une sorte de couvercle que l'odontoïde traverse en son milieu. Ce serait là le signe radiologique majeur permettant d'affirmer l'impression basilaire après lecture d'une bonne tomographie de face (45).

Cette lésion est rarement signalée dans la polyarthrite chronique de l'enfant : une invagination basilaire typique est retrouvée associée à une subluxation atloïdienne et à une ankylose des apophyses articulaires postérieures (82). Trois autres cas ont été rapportés (66) : il s'agit d'une impression basilaire vraie, également associée à une ankylose des articulaires postérieures et à une protrusion de l'atlas derrière la paroi pharyngienne, et de deux images de fausse impression basilaire, l'une associée à un bloc antérieur C5 - C6, l'autre chez le malade qui présentait les autres signes déjà décrits : un pincement des interlignes occipito-atloïdiens et atloïdo-axoïdiens ainsi qu'une géode de l'odontoïde.

Le tableau réunissant une luxation de l'atlas spontanée ou provoquée, des arthrites occipito-atloïdiennes et atloïdo-axoïdiennes et des irrégularités de l'odontoïde avec condensation relative serait caractéristique du retentissement de la polyarthrite rhumatoïde sur la charnière cervico-occipitale (107). Ce n'est là toutefois qu'un élément de la spondylite cervicale et son interprétation ne se conçoit qu'une fois replacé dans son cadre.

Parmi les nombreux signes radiologiques du rachis cervical dans la polyarthrite de l'enfant (66), le plus fréquent et le plus typique est l'arthrite interapophysaire postérieure.

Son délai d'apparition est discuté : précoce pour certains (9,83), tardif selon d'autres (2,20).

L'articulation C2 - C3 constitue sa localisation initiale mais elle peut s'étendre ultérieurement à d'autres segments.

Elle est difficile à affirmer au début : des images de superposition liées à l'obliquité des facettes articulaires gênent l'appréciation du flou de ces facettes auquel succèdent parfois des images d'érosion et de pincement.

Seule l'ankyslose osseuse qui en est le terme peut être affirmée sans équivoque sur la disparition totale de l'interligne effacé par les travées osseuses qui se continuent d'une articulation à l'autre.

Ces blocs osseux postérieurs souvent signalés dans la polyarthrite de l'enfant à tendance ankylosante (140, 104, 9, 52, 103, 20, 11, 101, 127, 66) seraient par contre absents dans la polyarthrite de l'adulte (103).

On en retrouve des exemples, associés à des impressions basilaires (82, 66) et à des luxations de l'atlas (82, 135). Dans ces derniers cas, l'ankylose apophysaire postérieure à une grande valeur en faveur de l'origine rhumatoïde de la luxation atloïdienne.

L'interprétation des lésions de la charnière cervico-occipitale n'offre pas de difficultés particulières quand leur découverte, à l'occasion d'un bilan systématique ou motivé par une symptomatologie d'appel, s'intègre dans un tableau de polyarthrite rhumatoïde : elles traduisent simplement l'extension de la maladie.

Au contraire, leur existence isolée dans les rares formes de polyarthrite à début cervical pose des problèmes d'ordre diagnostique, essentiellement avec les troubles congénitaux de la segmentation et la spondylarthrite ankylosante.

La différenciation repose sur la localisation généralement basse des blocs cervicaux congénitaux qui intéressent plutôt les corps vertébraux que les apophyses articulaires postérieures et surtout sur la nature des anomalies associées (45).

Quant à la spondylarthrite ankylosante, très rare chez l'enfant où elle épargne le rachis cervical, l'absence de calcification des ligaments paravertébraux la fait rapidement éliminer (11, 52).

Même dans des formes précoces de luxation atloïdienne, le dépistage de signes ostéoarticulaires associés au niveau de la charnière sous-occipitale fournirait quand il est positif un argument permettant de mieux cerner l'étiologie et d'éliminer un syndrome de Grisel.

Mais l'absence de tout signe associé dans les luxations inaugurales laissait la discussion entière entre leur origine infectieuse, congénitale ou rhumatismale et seule l'évolution a donné un élément de réponse.

CONCLUSIONS

-:-

A l'occasion de deux observations de luxation atloïdo-axoïdienne survenue chez l'enfant et ayant marqué le début d'une polyarthrite chronique évolutive, nous avons repris pour les opposer la description du syndrome de Grisel et des luxations rhumatoïdes de la charnière cervico-occipitale.

Le nom de syndrome de Grisel doit être réservé au "torticolis naso-pharyngien" caractérisé par :

- son étiologie : infection focale ou générale avec localisation constante du germe dans la sphère rhinopharyngienne.

- son mécanisme : "énucléation de l'atlas" autorisée par la fragilisation du ligament transverse et des contractions musculaires liées à des altérations inflammatoires de voisinage.

- son triple déplacement associant : l'inclinaison de la tête sur une épaule, sa flexion en avant, et la rotation de la face vers le côté opposé à l'inclinaison.

- son évolution spontanée en deux phases : la première, aiguë, contemporaine de l'infection causale correspond à la mise en place du torticolis, la seconde, chronique avec attitude vicieuse irréductible.

- ses formes cliniques : mineures, réduites au premier stade de l'affection n'ayant pas abouti à la luxation atloïdienne ou au contraire, compliquées d'une compression médullaire parfois mortelle.

La luxation rhumatoïde se caractérise par :

- son origine : ostéo-articulaire dans le cadre d'une atteinte de la charnière cervico-occipitale par le processus rhumatoïde.

- ses lésions destructrices intéressant os, cartilage, ligaments.

- son mécanisme : glissement antérieur de l'atlas, consécutif aux lésions du ligament transverse, siège d'un granulome inflammatoire avec nécrose fibrinoïde et auquel participe la destruction des pièces osseuses : odontoïde et masses latérales pouvant aboutir à une pseudo invagination basilaire secondaire.

- son mode de survenue au cours d'une polyarthrite chronique évolutive.

- son évolution imprévisible : souvent longtemps silencieuse, noyée au milieu des manifestations articulaires périphériques, elle peut enrichir le tableau d'une symptomatologie cervicale plus ou moins intense et surtout, évoluer vers la constitution d'un syndrome de compression médullaire.

- ses lésions associées éventuelles, décelées radiologiquement : irrégularités, érosions ou géodes de l'apophyse odontôïde, pincement des interlignes articulaires témoignant de lésions d'arthrite atloïdo-axoïdienne ou occipito-atloïdienne impression basilaire... l'ensemble traduisant l'extension à la charnière sous-occipitale de la spondylite cervicale visible à d'autres niveaux avec en particulier, chez l'enfant, des blocs interapophysaires postérieurs.

Chez l'adulte, elle est fréquente, survenant en général au cours d'une polyarthrite ancienne, diffuse, avec dégâts ostéo-articulaires périphériques importants dominant la scène clinique et la banalité des signes cervicaux ne permet pas de la soupçonner en l'absence de clichés systématiques.

Chez l'enfant, elle est plus rare, se traduit par un torticolis souvent discret mais qui, au cours d'une polyarthrite, attire l'attention sur le rachis cervical et fait pratiquer des radiographies.

Elle peut être, exceptionnellement inaugurale, réalisant un torticolis isolé qui peut précéder de plusieurs mois ou années les autres localisations de la polyarthrite. Le diagnostic étiologique de ces luxations de l'atlas est très difficile à envisager en dehors du contexte évolutif.

Les conclusions pratiques à en tirer sont :

- 1) la suspicion d'une luxation de l'atlas doit être systématique au cours de toute polyarthrite chronique évoluée, diffuse et disloquante chez l'adulte, et devant tout symptôme cervical persistant chez l'enfant.

- 2) Cette suspicion implique un examen radiologique minutieux et complet de la charnière cervico-occipitale avec clichés dynamiques, incidences spéciales et tomographies, permettant d'affirmer le déplacement osseux.

- 3) Le traitement local, toujours complémentaire du traitement anti-inflammatoire général, est alors adapté en fonction de l'état du malade, de l'intensité de la symptomatologie cervicale, de l'importance du déplacement sur les radiographies et, bien sûr de l'existence éventuelle de signes neurologiques.

Le plus souvent, un traitement orthopédique est suffisant pour soulager le malade à condition de surveiller régulièrement l'évolution sur le plan neurologique et radiologique.

Parfois, après l'échec d'une tentative de traitement conservateur, devant une instabilité particulièrement nette de la charnière, surtout chez un sujet jeune présentant une luxation majeure, on choisit une intervention chirurgicale de fixation.

Dans tous les cas, une telle attitude permettant un diagnostic précoce et une thérapeutique adaptée devrait écarter le risque neurologique mais, le pronostic fonctionnel reste sous la dépendance de l'évolution de la maladie inflammatoire.

Vu :

Le Président :

Signé : P. MOZZICONACCI

Vu :

Le Doyen :

Signé : H. JEROME

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

Signé : R. MALLET

•

B I B L I O G R A P H I E

-:-

- 1 - AHLGREN P., FOG J.
Atlanto epistrophical subluxation in rheumatoid arthritis
Acta Rheum. Scand. 1968, 14, 210
- 2 - ANSELL B.M., BYWATERS E.G.L.
Rheumatoid arthritis (Still's disease)
Pediat. Clin. N. Amer. 1963, 10, 921
- 3 - APERT
Syndrome de myasthénie bulbaire inférieure ; compression du bulbe par l'apophyse odontoïde remontée dans le trou occipital du fait d'une luxation de l'atlas
Bull. des Hôpitaux 1928
- 4 - ARLET J., ANDRE J., DUNGLAS J., VIDAL R.
Luxation atloïdo-axoïdienne au cours de la polyarthrite chronique évolutive de l'adulte. A propos de 5 observations dont 2 avec signes neurologiques.
Rev. Rhum. 1963, 30, 552
- 5 - BACKHOUSE K.M., KAY A., KATES A., COOMES E.N.
Tendon involvement in rheumatoid arthritis
Ann. Rheum. Dis. 1969, 28, 325
- 6 - BALL J.
The pathology of the rheumatoid cervical spine
Rev. Rhum. 1958, 25
- 7 - BARATOUX, KRESSER
Un cas de maladie de Grisel
Société Française d'O.R.L., 1931
- 8 - BARRET P.E.
Contribution à l'étude des luxations atloïdo-axoïdiennes au cours des polyarthrites rhumatoïdes de l'adulte
Thèse Grenoble, 1965

- 9 - BAUDOUR (Le) J., FREYBERG R.H.
Contribution à l'étude de la polyarthrite chronique
évolutive de l'enfant, ses localisations cervi-
cales
Sem. Hôp. Paris, 1958, 34, 1120
- 10 - BELL Ch.
The nervous system of the human body
1st edit. 1830 Longmans London
3rd edit. with additions 1844 Renshaw London
- 11 - BELLOCQ P.P.
Etude radiologique de la polyarthrite chronique
infantile
Thèse Paris 1968
- 12 - BERKHEISER, SEIDLER
Non traumatic dislocations of the atloïdo-axial
joint
J.A.M.A., 1931, 96, 517
- 13 - BLAND J.H.
Rheumatoid arthritis of the cervical spine
Bull. Rheum. Dis. 1967, 18, 471
- 14 - BLECOURT J. de, VEEMSTRA S.M.
Transverse lesion in a patient with juvenile rheu-
matoid arthritis caused by subluxation of some
cervical vertebre
Acta Rheum. Scand. 1960, 6, 251
- 15 - BOEVER F., HENNEBERT P.
Les dislocations non traumatiques de la colonne
cervicale
Rev. Chir. Orthop. 1953, 39, 24
- 16 - BONNET A.
Luxations des vertèbres du cou
Dans :
Traité des maladies des articulations, 1 vol. 1845,
Lyon, Savy, édit.
- 17 - BREWER E.J.
Juvenile rheumatoid arthritis
Vol. VI in the series : Major problems in clinical
Pediatrics, Schaffer Al. J., Consulting Ed.

- 18 - BRINDEL
Revue hebdomadaire de Laryngologie, 1897
- 19 - BRIZARD J.
Le torticollis de Grisel
L'Actualité rhumatologique 1971 présentée au Praticien par les Médecins du Centre Viggo Petersen.
Sous la direction de S. de SEZE, A. RYCKEWAERT, M.F. KAHN, Cl. GUERIN
L'Expansion, Edit.
- 20 - BUSSIERE J.L.
Les polyarthrites chroniques évolutives infantiles (A propos de 60 observations).
Thèse Paris, 1967
- 21 - CHARBONNEL, FAGES, LAFITTE DUPONT
Arthrites cervicales et torticollis d'origine nasopharyngienne
Bordeaux Chir. 1931
- 22 - CORNU J.
La maladie de Grisel
Mémoire pour le C.E.S. d'électroradiologie - Paris 1960
- 23 - COSS J.A., BOOTS R.H.
Juvenile rheumatoid arthritis . A study of 56 cases with a note on skeletal changes
J. Pediat. 1946, 29, 143
- 24 - COSTE F., AUQUIER L., CIVATTE J.
Polyarthrite chronique évolutive avec luxation atloïdo-axoïdienne sans signe de compression médullaire
Rev. Rhum. 1952, 19, 55
- 25 - COSTE F., DELBARRE F., CAYLA J., LAMBERT
Remarques sur la luxation des vertèbres cervicales dans la polyarthrite rhumatoïde
Sem. Hôp. Paris, 1960, 36, 1121
- 26 - COULON P.W., ISDALE I.C., ROSE B.S.
Rheumatoid arthritis of the cervical spine. An analysis of 333 cases
Ann. Rheum. Dis. 1966, 25, 120

- 27 - COUTTS M.B.
Atlanto epistropheal subluxation
Arch. Surg. 1934, 29, 297
- 28 - DALLY
Du torticollis occipito-atloïdien
Bulletin général de thérapeutique, 1875
- 29 - DAVIS F.W., MARKLEY M.E.
Rheumatoid arthritis with death from medullary
compression
Ann. Intern. Med. 1951, 35, 451
- 30 - DEBRE R., MOZZICONACCI P., ARTHUIS M.
Luxation atloïdo-axoïdienne (syndrome de Grisel)
et maladie de Bouillaud
Arch. Franc. Pediat. 1956, 13, 890.
- 31 - DONNAT
Contribution à l'étude des arthrites cervicales
aiguës ou subaiguës non tuberculeuses
Thèse Lyon 1933
- 32 - DUNBAR H.S., RAY B.S.
Chronic atlanto-axial dislocations with late
neurologic manifestations
Surg. Gyn. Obstet. 1961, 113, 757
- 33 - DUNETON A.
La luxation antérieure de l'atlas (A propos d'un
cas observé dans une polyarthrite chronique évolutive
de l'adulte)
Thèse, Lyon, 1956
- 34 - DURANT J., VIGNON G., VAUZELLE J.L.
Le problème des ruptures synoviales de la poly-
arthrite rhumatoïde
Rev. Rhum. 1967, 34, 567
- 35 - ELY L.W.
Subluxation of the atlas : report of 2 cases
Ann. Surg. 1911, 54, 20
- 36 - FISCHGOLD H., METZGER J.
Lignes et angles de repérage dans les malformations
de la charnière cervico-occipitale
Vème Congrès des Médecins Radiologistes et
Electrol. de Culture latine, Paris, 1961, 93, 102

- 37 - FITZ SIMMONS H.J.
Interstate Med. Journal 1915, 22, 983
- 38 - FORCE L., CASTERA J., HERNE N., NAVARANNE P.
Luxation atloïdo-axoïdienne mortelle au cours d'une
polyarthrite rhumatoïde
Marseille Médical, 1967, 104, 697
- 39 - FORESTIER J., CERTONCINY A., FAIDHERBE P., DJIAN A.
Atteinte de la charnière cervico-occipitale au
cours d'une forme ostéolytique de polyarthrite
chronique évolutive avec quadriplégie.
Rev. Rhum. 1963, 30, 557
- 40 - FORESTIER J., JACQUELINE F., CANET L.
Le rhumatisme inflammatoire chronique de l'enfant.
Dans "morceaux choisis". Monographie Internationale
de Rhumatologie n° 2, p. 45
Expansion Scientif. Française. Edit. Paris 1967
- 41 - GARCIN R., GODLEWSKI S., POSTEL M., DRY J.
Sur une invagination axoïdo-atloïdienne (ascen-
sion de l'axis à travers l'atlas) avec algies
occipitales rebelles au cours d'une polyarthrite
chronique évoluant depuis 25 ans. Résultats de la
greffe osseuse postérieure.
Rev. neurol. 1960, 102, 486
- 42 - GARCIN R., GODLEWSKI S., ROBAIN O., DRY J.
Sur une ataxie par troubles de la sensibilité pro-
fonde, au cours d'une polyarthrite rhumatoïde évolu-
ant depuis 10 ans.
Rev. Rhum. 1963, 30, 570
- 43 - GIBERT M.
Les luxations atloïdo-axoïdiennes au cours de la
polyarthrite rhumatoïde de l'adulte. (A propos de
27 cas dont 7 opérés de greffe cervicale postéri-
eure)
Thèse Lyon 1969
- 44 - GILLETTE
Torticollis et hypertension des amygdales
New York J. Med. août 1896
- 45 - GODLEWSKI S., DRY J. (Sous la direction du Pr. R. GARCIN)
Les anomalies congénitales de la charnière cervico-
occipitale
Rev. Rhum. 1963, 30, 497

- 46 - GREENBERG A.D.
Atlanto-axial dislocations
Brain 1968, 91, 655
- 47 - GREIG D.M.
Clinical observations on the surgical pathology of
bone
1 vol. 1931, Oliver and Boyd Ed. Edinburgh and
London.
- 48 - GRELLIN R.Q., MACCABE J.J., HAMILTON E.B.D.
Severe subluxation of the cervical spine in rheuma-
toïd arthritis
J. Bone Joint Surg. 1970, 52, 244
- 49 - GRISEL P.
Enucléation de l'atlas et torticolis naso-pharyn-
gien
Presse Med. 1930, 38, 50
- 50 - GRISEL, TEDESCO, DESFOSSES, TASSIN
Deux nouveaux cas d'enucléation de l'atlas par
torticolis naso-pharyngien
Dans Presse Med. 1930, 58, 985
- 51 - GRISEL P., BOURGEOIS
Un nouveau cas de torticolis naso-pharyngien
Annales O.R.L. 1931, 7, 725
- 52 - GROKCEST A.W., SNYDER A.I., SCHLAEGER R.
Juvenile Rheumatoid Arthritis
1 vol. 150 p. Boston, 1962, Little Brown ed.
- 53 - GUYONNET
Contribution à l' étude du torticolis naso-pharyngien
Thèse Montpellier 1938
- 54 - HAMBLIN D.L.
Occipito-cervical fusions. Indication, technic and
results
J. Bone Joint Surg. 1967, 49, 33
- 55 - HAUGE T.
So called spontaneous cervical dislocation. A clinical
roentgenological, surgical and post mortem study on
the pathogenesis and treatment in 5 cases
Acta Chir. Scand. 1958, suppl. 232, 5

- 56 - HAYEM F., FORTIER BEAULIEU M., MASSELOT J., TAILLEMITTE J.L.
La discopathie calcifiante de l'enfant (A propos de 4
observations).
Ann. Radiol. 1972, 15 (1-2), 97
- 57 - HESS J.H., BRONSTEIN I.P., ABELSON S.M.
Atlanto axial dislocations unassociated with trauma
and secondary to inflammatory foci in neck
Amer. J. Dis. Child. 1935, 49, 1137
- 58 - HINCK V.C., HOPKINS C.E.
Measurement of atlanto-dental interval in adult
Am. J. Roentgen 1960, 84, 945
- 59 - HINCK V.C., HOPKINS C.E., SAVARA B.S.
Diagnostic criteria of basilar impression
Radiology, 1961, 76, 572
- 60 - HUNTER
Non traumatic displacement of the atlanto-axial
joint. A report of 7 cases
J. Bone Joint Surg. 1968, 50, 44
- 61 - ISDALE I.C., CORRIGAN A.B.
Backward luxation of the atlas. 2 cases of
uncommon condition
Ann. Rheum. Dis. 1970, 29, 6
- 62 - JACKSON H.
The diagnosis of minimal atlanto axial subluxation
Brit. J. Radiol. 1950, 23; 672
- 63 - JACOBS C.H.
Atlas and axis luxation
Amer. J. Orthop. Surg. 1918, 16, 357
- 64 - JOHNSON N.J., DODD K.
Juvenile rheumatoid arthritis
Med. Clin. North. America, 1955, 39, 459
- 65 - KERSLEY D.
Un cas unique de goutte
Rev. Rhum. 1950, 17, 632
- 66 - KIPROVA Z., HASSAN M., PLUS A., HAYEM F., NOZZICONACCI P.
Etude radiologique du rachis cervical dans les
polyarthrites chroniques de l'enfant
Ann. Pediat. 1971, 11, 675

- 67 - LAMAZOU P.
Que devient le syndrome de Grisel ou torticollis
naso-pharyngien ?
Thèse Bordeaux, 1964
- 68 - LAMBERT P.
Les luxations spontanées du rachis cervical
Rhumatologie, 1960, 22, 103
- 69 - LANCE, JOUBERT
Spondylites et péripondylites infectieuses
Rev. Chir. Orthop. 1919
- 70 - LAURENCE G., DUBOIS M., MARTIN J.P.
Luxation atloïdo-axoïdienne au cours d'une maladie
de Bouillaud
Arch. Franc. Pediat. 1956, 13, 784
- 71 - LEDUC H.
Le rhumatisme psoriasique
Feuillets médicaux de clinique et thérapeutique
rhumatologique. 1971, 165, 17ème série
- 72 - LESNE, BONNEFOY, GAFFINGER, TASSIN
Un cas de syndrome de Grisel chez l'enfant après in-
tervention pharyngée
J. Franc. Oto-rhinolaryng. 1961, 3
- 73 - LINDJBERG B.F.
Juvenile rheumatoid arthritis. A follow up of
75 cases
Arch. Dis. Child. 1964, 39, 576
- 74 - LIPPMANN R.K.
Arthropaty due to adjacent inflammation
J. Bone Joint Surg. 1953, 35 A, 967
- 75 - LISON
Torticollis naso-pharyngien et luxations cervicales
spontanées
J. Belg. Radiol. 1931
- 76 - LOAKSONEN A.L.
A prognostic study of juvenile rheumatoid arthritis.
Analysis of 544 cases
Acta Paediat. Scand. 1966 suppl. 166

- 77 - LOCKE G.R., GARDNER J.J., VAN EPPE E.F.
Atlas dens interval (A.D.I.) in children. A survey
based on 200 normal cervical spines
Amer J. Roentgen. 1966, 97, 1, 135
- 78 - MAC KEEVER F.M.
Atlanto axoid instability
Surg. Clin. N. Amer. 1968, 48, 1375
- 79 - MALGAIGNE
Traité des fractures et luxations
1855, Baillière Edit. II, 337
- 80 - MARGULIES M.E., KATZ J., ROSENBERG M.
Spontaneous dislocation of atlanto axial joint
in rheumatoid spondylitis. Recovery from quadriplegia
following surgical decompression
Neurology 1955, 5, 290
- 81 - MARTEL W., PAGE J.W.
Cervical vertebral erosion and subluxation in rheu-
matoid arthritis and ankylosing spondylitis
Arthritis Rheum. 1960, 3, 546
- 82 - MARTEL W.
The occipito-atlanto-axial joints in rheumatoid arthri-
tis and ankylosing spondylitis
Amer. J. Roentgen. 1961, 86, 223
- 83 - MARTEL W., HOLT J.F., CASSIDY J.T.
Roentgenological manifestations of juvenile rheuma-
toid arthritis
Amer. J. Roentgen. 1962, 88, 100
- 84 - MARTEL W.
The occipito-atlanto-axial joints in rheumatoid,
arthritis.
In : "Radiological aspects of Rheumatoid Arthritis,
Amsterdam"
Excerpta Medica International Congress Series 1963,
61, 189
- 85 - MARTEL W.
Cervical spondylitis in rheumatoid disease (A comment
on neurologic significance and pathogenesis)
The Am. J. of Medicine, 1968, 44, 441

- 86 - MATHEWS J.A.
Atlanto-axial subluxation in rheumatoid arthritis
Ann. Rheum. Dis. 1969, 28, 260
- 87 - MAZARE Y., JACQUOT F., MICOUD M., PHELIP X., BARRET P.
Les luxations atloïdo-axoïdiennes au cours des poly-
arthrites rhumatoïdes de l'adulte. A propos de 5 ob-
servations.
Rev. Lyon. Méd. 1967, 16, 209
- 88 - MOUCHET, CHATAIN, RENAUD
Ostéite subaiguë et syndrome de Grisel
Sem. Hôp. Paris, 1948, 28
- 89 - MOZZICONACCI P., HAYEM F., GUY-GRAND D.
Les oligo-arthrites chroniques de l'enfant
Rev. Rhum. 1967, 9, 471
- 90 - MOZZICONACCI P., ATTAL C., GRISCELLI C., LEVIEQUE P.,
PLUS A.
Problèmes posés par les polyarthrites chroniques de
l'enfant
Presse Med. 1970, 28, 1279
- 91 - MOZZICONACCI P., HAYEM F.
Formes cliniques des polyarthrites chroniques de
l'enfant
Rev. Prat. 1972, XXII, 13, 2063
- 92 - NATHAN F.F., BICKEL W.H.
Spontaneous axial subluxation in a child as the
first sign of juvenile rheumatoid arthritis
J. Bone Joint Surg. 1968, 50, 1675
- 93 - PIOTET
Une complication de l'ablation des végétations adénoï-
des. Un cas de torticollis naso-pharyngien.
Revue de la Suisse Romande, 1933, 52
- 94 - POTTER T.A., BARKIN R., STILLIMAN J.S.
Occurence of spondylitis in juvenile rheumatoid
arthritis
Ann. Rheum. Dis. 1954, 13, 364
- 95 - PRATT T.L.C.
Spontaneous dislocation of atlanto-axial articulation
occurring in ankylosing spondylitis and rheumatoid
arthritis
J. Fac. Radiol. 1959, 10, 40

- 96 - RAMOND
Une énigme
Presse Méd. 1931, 1
- 97 - RAND C.W.
The neurological patient : his problems of diagnostic
and care.
1 vol. Springfield M. 1944, Ch. C. Thomas edit.
- 98 - REITAN H.
Anterior subluxation of the atlas in rheumatic
diseases
Acta Rheum. Scand. 1968, 14, 24
- 99 - ROBINSON H.S.
Rheumatoid arthritis. Atlanto-axial subluxation and
its clinical presentation.
Canad. Med. Ass. J. 1966, 94, 470
- 100 - ROCHER
Torticollis naso-pharyngien
Journal de Médecine de Bordeaux, 1933, 10
- 101 - ROSS J., SCHALLER J., ARKLESS R., WEDGWOOD R.J.,
HEALEY L.A.
Juvenile rheumatoid arthritis persisting into adult-
hood
Amer. J. Med. 1968, 45, 419
- 102 - ROUVIERE H.
Anatomic humaine descriptive et topographique
3 vol. 1962, (9ème édition) Paris, Masson édit.
- 103 - RUDERMAN J.E., MARCHESANO J.M., ABRUZZO J.L., CALABRO J.J.
A comparative study of the cervical spine in adult
and juvenile rheumatoid arthritis
Arthritis Rheum. 1966, 9, 537
- 104 - SAIRANEN E.
On rheumatoid arthritis in children. A clinico-
roentgenological study
Acta Rheum. Scand. 1958, suppl. 2
- 105 - SCHLESINGER B.E., FORSYTH C.C., WHITE R.H.R., SIELLIE J.H.
STROUD C.E.
Observation on the clinical course and treatment of
100 cases of Still's disease
Arch. Dis. Child. 1961, 36, 65

- 106 - SERRE H., RABISCHONG P., SIMON L., JANBON C.
Etude anatomique d'une charnière cervico-occipitale
au cours d'une polyarthrite chronique rhumatismale
Rev. Rhum. 1963, 30, 648
- 107 - SERRE H., SIMON L., JANICOT J.Y., LEVY F.
Les affections rhumatismales de la charnière cervico-
occipitale
Rev. Rhum. 1963, 30, 518
- 108 - SERRE H., SIMON L., JANICOT J.Y., LEVY F.
La luxation atloïdo-axoïdienne, complication fré-
quente de la polyarthrite chronique rhumatismale
Presse Méd. 1964, 72, 213
- 109 - SEZE (de) S., DJIAN A., MAITRE M.
Nouvel exemple de l'utilité des épreuves radiologiques
fonctionnelles dans les traumatismes cervicaux de
l'atlas et de l'axis
Rev. Rhum. 1951, 18, 381
- 110 - SEZE (de) S., DJIAN A., CAROIT M.
Luxation atloïdo-axoïdienne d'origine rhumatismale
Rev. Rhum. 1957, 24, 192
- 111 - SEZE (de) S., DJIAN A., DEBEYRE N.
Luxation atloïdo-axoïdienne au cours de la poly-
arthrite rhumatoïde
Rev. Rhum. 1963, 30, 560
- 112 - SHARP J., PURSER D.W., LAWRENCE J.J.
Rheumatoid arthritis of cervical spine in adult
Ann. Rheum. Dis. 1958, 17, 303
- 113 - SHARP J., PURSER D.W.
Spontaneous atlanto-axial dislocation in ankylosing
spondylitis and rheumatoid arthritis
Ann. Rheum. Dis. 1961, 20, 47
- 114 - SICARD A.
Les séquelles des lésions traumatiques de la char-
nière cervico-occipitale
Rev. Rhum. 1963, 30, 545
- 115 - STAMMERS F.A., FRAZER D.
Spontaneous dislocation of atlas
Lancet, 1933, 225, 1203

- 116 - STEIN F., BLOCH H., KENIN A.
Non traumatic subluxation of atlanto-axial articulation of report of case
J.A.M.A., 1953, 152, 131
- 117 - STOREY
Ann. Phys. Med. 1958, 4, 216
- 118 - STRATFORD J.
Myelopathy caused by atlanto-axial dislocation
J. Neurosurg. 1957, 14, 97
- 119 - SULLIVAN A.W.
Subluxation of atlanto-axial joint ; sequel to inflammatory process of neck
J. Pediat. 1949, 35, 451
- 120 - SWANBERG H.
Luxation antérieure de l'atlas consécutive à une amygdaléctomie
J.A.M.A., 1919, 72
- 121 - SWEETNAM R.
Atlanto-axial instability in rheumatoid arthritis
Ann. Rheum. Dis. 1970, 29, 333
- 122 - SWINGHEDAUW P., BONTE G., LAINE E.
Ostéites subaiguës de l'atlas consécutives à des suppurations mastoïdiennes ou latéro-cervicales .
Contribution à l'étude de la pathogénie de la maladie de Grisel
Rev. Chir. Orthop. 1946, 32, 43
- 123 - TAVERNIER
Luxation atloïdo-axoïdienne traumatique à déplacement progressif. Greffe osseuse.
Guérison
Lyon Chir. 1931, 38, 249
- 124 - TEISSIER
Les luxations atloïdo-axoïdiennes
Thèse Paris 1841
- 125 - THIEBAUT F., WACKENHEIM A., VROUSOS C.
Etude de la charnière cervico-occipitale
J. Radiol. Electr. 1960, 41, 302

- 126 - TITRUD L.A., Mc KINLAY C.A., CAMP W.E., HANNAH H.B.
Non traumatic atlanto-axial dislocation, report
of a case with recovery after quadriplegia
J. Neurosurg. 1949, 6, 174
- 127 - VAN DER MEER P.
Rheumatoid arthritis and the cervical spine
Acta Rheum. Scand. 1965, 11, 81
- 128 - VAN KERCKHOVE H., VAN GYSEL T., COUTELLIER P.
La dislocation atloïdo-axoïdienne aiguë inflammatoire
Présentation d'un cas personnel. Discussion
J. Belg. Rhum. Med. Phys. 1965, 20/5, 185
- 129 - VIGNON G., PATET R.
La luxation antérieure spontanée de l'atlas. (A
propos d'un cas observé dans une polyarthrite chro-
nique évolutive).
Revue Lyon. Med. 1955, 4, 693
- 130 - VOLUTER G., WERNER A.
Luxation atloïdo-axoïdienne non traumatique chez
l'adulte.
J. Radiol. Electr. 1956, 37, 176
- 131 - WACKENHEIM A.
La dislocation transversale de la charnière cervico-
occipitale
Rev. Otoneuroophtal. 1967, 39, 364
- 132 - WACKENHEIM A., BOURJAT P.
La dislocation odonto-atloïdienne antéro-postérieure
d'origine rhumatismale.
Rev. Otoneuroophtal. 1968, 40, 212
- 133 - WATSON JONE
In : Proc. Roy. Soc. London. 1932, 25, 586
- 134 - WATSON JONE
Fractures and joint injuries
1 vol. 1955. Livingstone ; Edinburgh and London

- 135 - WERNE S.
Studies in spontaneous atlas dislocation
Acta Orthop. Scand. 1957, supplément 23
- 136 - WERNE S.
Spontaneous dislocation of the atlas
Acta Rheum. Scand. 1957, 3, 101
- 137 - WERNER A.
Les luxations atloïdo-axoïdiennes de l'adulte.
Technique de réduction et d'ostéosynthèse
Neurochirurgie, 1960, 6, 205
- 138 - WILSON M.J., MICHELE A.A., JACOBSON E.W.
Spontaneous dislocation of atlanto axial articulation,
including report of case with quadriplegia
J. Bone Joint Surg. 1940, 22/3, 698
- 139 - WITTEK
Ein Fall von distension luxation in atlanto
epistropheal gelenke
München Med. Wschr. 1908, 35, 1836
- 140 - ZIFF M., CONTRERAS V., Mc EWEN C.
Spondylitis in post pubertal patients with arthritis
of juvenile onset
Ann. Rheum. Dis. 1956, 15, 40

SERMENT

-:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

-:-

